LES ANNALES DU CEPUR
COLLEGE D'ENSEIGNEMENT POST UNIVERSITAIRE DE RADIOLOGIE

IMAGERIE DE L'OREILLE ET DES VOIES COCHLÉO-VESTIBULAIRES

sous la direction de
Stéphane LOURYAN, Marc LEMORT



IMAGERIE DE L'OREILLE ET DES VOIES COCHLÉO-VESTIBULAIRES



Dépôt légal : Mai 2014
I.S.B.N. : 978-2-84023-941-3
E.A.N. : 9782840239413
Imprimé en France.

LES ANNALES DU CEPUR

COLLÈGE D'ENSEIGNEMENT POST UNIVERSITAIRE DE RADIOLOGIE

IMAGERIE DE L'OREILLE ET DES VOIES COCHLÉO-VESTIBULAIRES

Sous la direction de

STÉPHANE LOURYAN et MARC LEMORT

avec la collaboration de

M. BRUNEAU, G. CHOUFANI, I. DELPIERRE, P. DELTENRE, L. DIVANO, T. DUPREZ, P. GUEDIN, S. HASSID, S. LOURYAN, C. MABIGLIA, A.L. MANSBACH, T. METENS, G. RODESCH, N. SADEGHI, L. SPINATO, M. VANDER GHINST





11, boulevard Henri IV - 34000 Montpellier
E.mail : sauramps.medical@wanadoo.fr



Liste des collaborateurs

I. Delpierre
Service de Radiologie, Hôpital Erasme, Université Libre de Bruxelles - Route de Lennik, 808 - 1070 Bruxelles
Service de Radiologie, Hôpital des Enfants Reine Fabiola, Université Libre de Bruxelles

A.L. Mansbach
Service d'ORL, Hôpital des Enfants Reine Fabiola, Université Libre de Bruxelles

S. Louryan
Laboratoire d'Anatomie, Biomécanique et Organogenèse, Faculté de Médecine, Université Libre de Bruxelles
Service de Radiologie, Hôpital Erasme, Université Libre de Bruxelles - Route de Lennik, 808 - 1070 Bruxelles

L. Spinato
Médecin résident, Service d'Otorhinolaryngologie et de Chirurgie cervico-faciale - CHU Brugmann - Place A. Van Gehuchten 4 - 1020 Bruxelles

P. Deltenre
Chef de département de Neurologie-Revalidation, Chef de service Laboratoire de Neurophysiologie - Service d'Imagerie Médicale - CHU Brugmann - Place A. Van Gehuchten 4 - 1020 Bruxelles

N. Sadeghi
Chef de clinique adjoint - Service de Radiologie - Hôpital Erasme - Hôpital Erasme - 808, Route de Lennik - 1070 Bruxelles

T. Metens
Clinique d'IRM - Imagerie Médicale - Radiologie - Hôpital Erasme - Faculté de Médecine & Ecole Polytechnique - Université Libre de Bruxelles - 808, route de Lennik - 1070 Bruxelles

T. Duprez
Service de Radiologie - Cliniques Universitaires Saint-Luc - UCL, avenue Hippocrate, 10 - 1200 Bruxelles

G. Rodesch
Hopital Foch - 40 rue Worth - 92150 Suresnes

P. Guedin
Hopital Foch - 40 rue Worth - 92150 Suresnes

M. Bruneau
Service de Neurochirurgie, Hôpital Erasme, Université Libre de Bruxelles - Service de Neurochirurgie - Route de Lennik, 808 - 1070 Bruxelles

L. Divano
Service d'Imagerie Médicale - CHU Brugmann - Place A. Van Gehuchten 4 - 1020 Bruxelles

C. Mabiglia
Service d'Imagerie Médicale - CHU Brugmann - Place A. Van Gehuchten 4 - 1020 Bruxelles

M. Vander Ghinst
Service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, CUB-ULB, Hôpital Erasme - 808, Route de Lennik - 1070 Bruxelles

S. Hassid
Service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, CUB-ULB, Hôpital Erasme - 808, Route de Lennik - 1070 Bruxelles

G. Choufani
Service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, CUB-ULB, Hôpital Erasme - 808, Route de Lennik - 1070 Bruxelles

Dans la même collection :

Monographie du CEPUR - Journées du Pont d'Oye

Louryan, Lemort, Balériaux
Imagerie des nerfs périphériques
Sauramps Médical - 2004
2840233819

Lemort, Louryan
La neuroradiologie au quotidien
Sauramps Médical - 2005
2840234327

Louryan, Lemort
Neuroradiologie et grossesse
Sauramps Médical - 2006
2840234815

Louryan, Lemort
Imagerie de la cavité buccale
Sauramps Médical - 2007
9782840235279

Louryan, Lemort
Neuroimagerie du vieillissement
Sauramps Médical - 2008
9782840235279

Louryan, Lemort
Neuroimagerie de l'enfant
Sauramps Médical - 2009
9782840236252

Louryan, Lemort
Neuroimagerie de l'enfant
Sauramps Médical - 2009
9782840236252

Louryan, Lemort
Imagerie des méninges
Sauramps Médical - 2010
9782840236887

Louryan, Lemort
Imagerie des douleurs rachidiennes
Sauramps Médical - 2011
9782840237556

Louryan, Lemort
Imagerie de l'œil et des voies visuelles
Sauramps Médical - 2012
9782840238492

Monographie du CEPUR - Journées de Vittel

Dupuis, Peetrons
Imagerie du mouvement
Sauramps Médical - 2002
2840233053

Dupuis, Peetrons
Imagerie des contrastes
Sauramps Médical - 2003
2840233479

Dupuis, Peetrons
Surveillance et imagerie médicale
Sauramps Médical - 2004
2840233746

Dupuis, Peetrons
Imagerie des pathologies professionnelles
Sauramps Médical - 2005
2840234238

Dupuis, Peetrons
L'imagerie difficile
Sauramps Médical - 2006
2840234654

Dupuis, Peetrons
Le Thorax
Sauramps Médical - 2007
9782840235187

Dupuis, Peetrons
Imagerie des nerfs
Sauramps Médical - 2008
9782840235750

Dupuis, Peetrons
Imagerie de la femme
Sauramps Médical - 2009
9782840236177

Dupuis, Peetrons
Imagerie pédiatrique
Sauramps Médical - 2010
9782840236801



Sommaire

Anatomie de l'os temporal et de son contenu
S. Louryan 11

Les anomalies malformatives de l'oreille interne
I. Delpierre, A.L. Mansbach, S. Louryan 27

Fondements et pratique des explorations neurophysiologiques du nerf VIII
et des cellules ciliées
L. Spinato, P. Deltenre 39

Investigations neurofonctionnelles des voies auditives en imagerie
N. Sadeghi 57

Susceptibilité magnétique et diffusion : nouvelles techniques pour investiguer
le rocher en IRM de diffusion
T. Metens 63

Maladie de Ménière
T. Duprez 73

La question des acouphènes, diagnostic causal et conflit de l'angle pontocérébelleux
P. Guedin, G. Rodesch 89

Actualisation des techniques neurochirurgicales de l'angle pontocérébelleux
M. Bruneau 103

Atlas radio-anatomique de l'appareil auditif et de son environnement
I. Delpierre, S. Louryan 117

TDM ou Cone Beam CT (CBCT) : nouvelle approche pour l'imagerie en ORL
L. Divano, C. Mabiglia 141

Quand, comment, pourquoi faut-il explorer par imagerie une hypoacousie ou un trouble de l'équilibre ?
M. Vander Ghinst, S. Hassid, G. Choufani 149

Imagerie des surdités de transmission à tympan fermé
S. Louryan 167

Les visages du cholestéatome
I. Delpierre, A.L. Mansbach, S. Louryan 177

Remerciements

Les organisateurs du cours remercient

Mme *Anne Bauwens*,
responsable administrative de l'organisation,

le D^r^. *Jean Dechenne*,
organisateur local,

et M. *Michel Verheyden*,
en charge des questions audiovisuelles du cours.



Introduction

Si le Collège d'Enseignement Post-Universitaire de Radiologie (CEPUR) constitue actuellement plus un label qu'une association active, le Cours du Pont d'Oye garde force et vigueur : le présent volume contient les actes de sa 25e édition.

Nous avons connu l'époque où l'imagerie de l'appareil auditif constituait une imagerie quelque peu ésotérique. Les images floues, nuageuses, des polytomographies constituaient autant d'énigmes pour des radiologistes ultra-spécialisés, peu nombreux et bénéficiant d'une aura un peu mystérieuse.

Aujourd'hui, la généralisation des scanners hélicoïdaux, des IRM, en ont démocratisé l'accès. Le langage qu'elle déploie, les images qu'elle véhicule, sont devenus plus clairs, plus accessibles, et nécessitent un enseignement efficace.

Le présent ouvrage participe de ce dessein. Partant de l'anatomie, de la clinique, de la physiopathologie, il explore divers chapitres de la pathologie de l'appareil auditif, en ne négligeant pas les domaines en pleine mutation, au risque de se périmer rapidement.

Certes, tous les domaines ne sont pas présentés. Cela résulte notamment du fait que nous n'avons pas été en mesure de collecter les textes de l'ensemble des cours dispensés. Mais l'ensemble demeure cohérent, et nous espérons que les lecteurs en feront leur bénéfice.

Pr S. Louryan
Membre de l'Académie Royale de Médecine de Belgique



Anatomie de l'os temporal et de son contenu

S. Louryan
Laboratoire d'Anatomie, Biomécanique et Organogenèse, Faculté de Médecine,
Université Libre de Bruxelles - Route de Lennik, 808 (CP 619), B-1070 Bruxelles.

GÉNÉRALITÉS ET ONTOGENÈSE

L'os temporal et son contenu, l'appareil stato-acoustique, réalisent une structure d'une très grande complexité. Carrefour neuro-sensoriel, traversé par divers éléments nerveux et vasculaires, il tire sa complexité d'une ontogenèse mettant en œuvre divers feuillets caractérisés par de multiples et mutuelles interactions.

Le méat acoustique externe et la cavité de l'oreille moyenne dérivent respectivement du premier sillon branchial et de la première poche viscérale, dont la coalescence est à l'origine de la membrane tympanique. Ces deux cavités séparent les deux premiers arcs branchiaux dont le mésenchyme, dérivé lui-même des crêtes neurales céphaliques, générera les osselets de l'ouïe (**fig. 1 et 2**) et la paroi cartilagineuse primitive du canal facial, laquelle est liée au cartilage du deuxième arc (cartilage de Reichert), ce qui explique la possibilité d'association entre des anomalies stapédiennes et des dénudations du nerf facial.
L'origine de la platine (base) est controversée : la théorie "classique" associe des contributions du cartilage de Reichert et une participation de la capsule otique. Néanmoins, des considérations cliniques et expérimentales semblent en faveur d'un rôle majeur sinon exclusif du cartilage de Reichert[1].

L'oreille interne résulte de la formation de l'otocyste, vésicule issue de l'invagination de la placode otique. Autour d'elle se condense le mésoblaste environnant pour former la capsule otique, futur rocher du temporal. Le mélange précoce de cellules issues de microplacodes épibranchiales d'une part, et issues des crêtes neurales céphaliques, d'autre part donne lieu à la formation du ganglion géniculé du nerf facial, dont les axones vont cheminer à proximité immédiate de l'ébauche otique, ce qui explique l'incarcération future de ce nerf dans l'os temporal. Tous ces phénomènes sont liés les uns aux autres par le facteur temps, la proximité des ébauches impliquées, et les multiples influences exercées par celles-ci sur leur environnement.

---

[1] Louryan S. The stapes develops mainly from Reichert's cartilage independently to the otic capsule. European Archives of Biology 103:211-212. 1992 et Louryan S., Vanmuylder N, Resimont S. Ectopic stapes: a case report with embryologic correlations. Surg Radiol Anat : 25: 342-344, 2003.

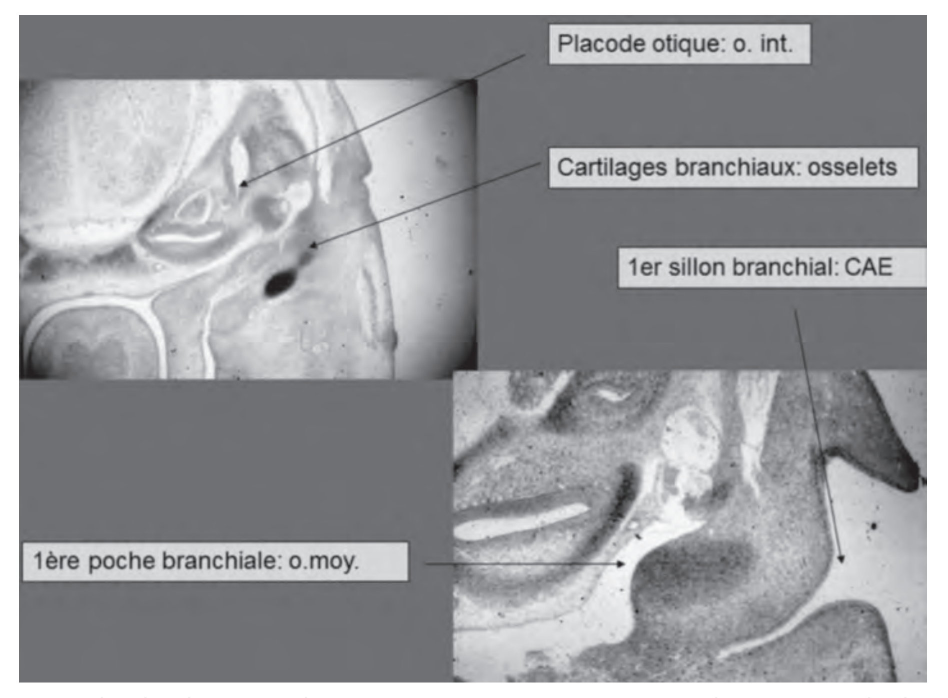


Fig. 1 : Résumé schématique du développement de l'appareil stato-acoustique, illustré par des coupes réalisées chez l'embryon de souris.

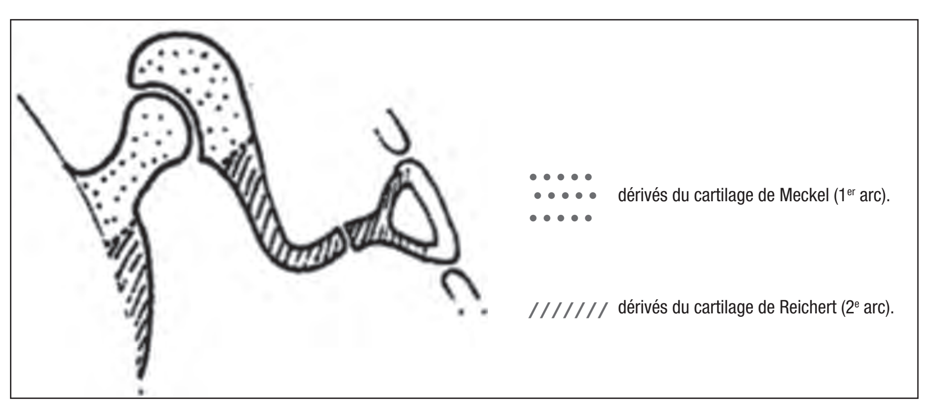


Fig. 2 : Contribution des deux premiers arcs branchiaux à l'ontogenèse des osselets.

Le contrôle génétique de ces divers événements est actuellement de mieux en mieux connu, et l'expression déficiente de divers gènes du développement a pu être rapportée à certaines malformations connues dans l'espèce humaine[2].

Les événements qui président à la mise en place de ces diverses ébauches se déroulent essentiellement durant le deuxième mois du développement humain. Toute perturbation de leur enchaînement peut aboutir à des lésions malformatives, dont la pathogénie peut être très complexe.

OREILLE EXTERNE

Elle est constituée du pavillon, du méat acoustique externe et de la face externe de la membrane tympanique. Le substrat osseux du méat est constitué essentiellement de l'os tympanique et de la portion squameuse de l'os temporal. L'union du tympanal avec l'écaille en dehors, et avec le rocher en dedans constitue la scissure de Glaser **(fig. 3)**, bien visible sur les reconstructions sagittales. Il importe de bien différencier cette structure d'éventuelles lésions traumatiques, par ailleurs fréquentes dans cette région. Le méat acoustique externe se termine en regard de la face latérale du tympan. Celui-ci s'insère en bas sur un petit relief appelé sulcus tympanique. Sa partie supérieure s'unit au mur de la logette, ou mur de l'attique (scutum), légèrement saillant vers le bas par rapport au toit du méat. La membrane proprement dite se compose d'une large partie inférieure solide, la *pars tensa*. Sa partie supérieure, plus réduite et beaucoup plus mince est appelée *pars flaccida*, ou membrane de Schrapnell.

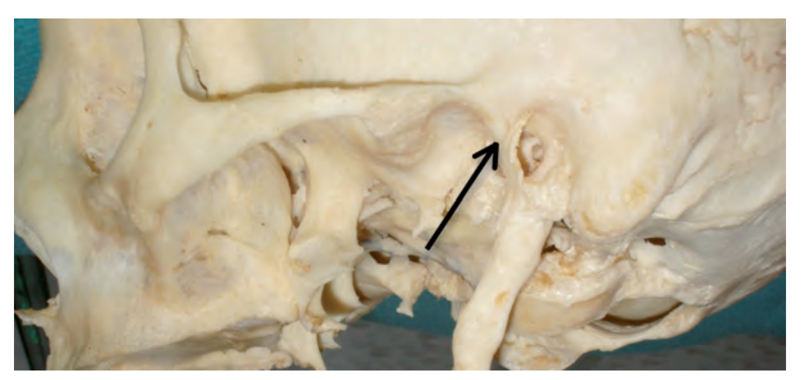


Fig. 3 : Vue de profil de l'os temporal, démontrant entre autres la scissure de Glaser (flèche).

[2] Lire notamment à ce sujet : Carey JC. Ear. In : Stevenson RE, Hall JG. Human malformations and related anomalies. 2nd edition. Oxford, 206, Oxford University Press, pp. 327-371; Fekete DM. Development of the ear. In: Epstein CJ, Erickson RP, Wynshaw-Boris A (eds): Inborn errors of development. The molecular basis of clinical disorders of morphogenesis. Oxford, 2004, Oxford University Press, pp. 89-106; Spiden SL., Steel KP. The ear. In: Ferretti P, Copp A, Tickle C, Moore F (eds): embryos, genes and birth defects, 2nd edition. Chichester, 2006, Wiley, pp. 231-262.

La troisième portion de l'aqueduc de Fallope (canal facial) chemine verticalement derrière le méat acoustique externe, pour déboucher, à la sortie de l'orifice stylo-mastoïdien, dans la région parotidienne (**fig. 4**).

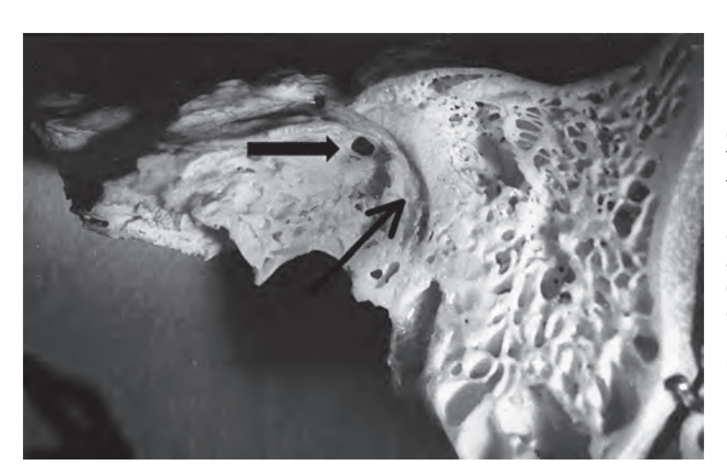


Fig. 4 : Microsdissection de l'os temporal (pièce Tramond du Musée d'Anatomie et Embryologie, ULB, Faculté de Médecine) démontrant le canal facial avec sa troisième portion descendante (flèche). La deuxième portion surmonte la fosse ovale (grosse flèche).

OREILLE MOYENNE

La succession, parallèle au grand axe du rocher, des cavités de l'oreille moyenne, réalise l'axe aérien du rocher. D'avant en arrière et de dedans en dehors, cet axe se compose de la trompe auditive (ou trompe d'Eustache), de la caisse du tympan, de l'antre et de cellules mastoïdiennes.

La trompe est oblique d'avant en arrière, de dedans en dehors et de bas en haut, ce qui implique que des reconstructions multiplanaires obliques constituent le meilleur moyen de la dégager dans tout son trajet. Son extrémité antérieure, fibrocartilagineuse, entourée des muscles tenseur et releveur du voile du palais (dont la contraction synchrone est indispensable pour ouvrir l'ostium tubaire) débouche dans le cavum, en arrière du cornet inférieur.
Son extrémité postérieure est osseuse. Elle constitue le protympanum, qui s'ouvre dans la partie antéro-supérieure de la caisse. Sous la trompe osseuse, et parallèlement à elle, chemine le canal du muscle tenseur du tympan, ou muscle du marteau (**fig. 5**).

La caisse du tympan est une cavité approximativement parallépipédique, plus longue et haute que large. Elle se répartit en plusieurs compartiments. Dans le prolongement du méat auditif externe se situe l'atrium (ou mésotympan), qui, en cas de perforation tympanique, est accessible à l'otoscopie. Il est surmonté de l'attique (=grenier), dissimulé à l'otoscopie par le mur la logette, ou mur de l'attique. Le plancher de la caisse est constitué du récessus hypotympanique, qui présente des rapports étroits avec le canal carotidien et le golfe de la jugu-

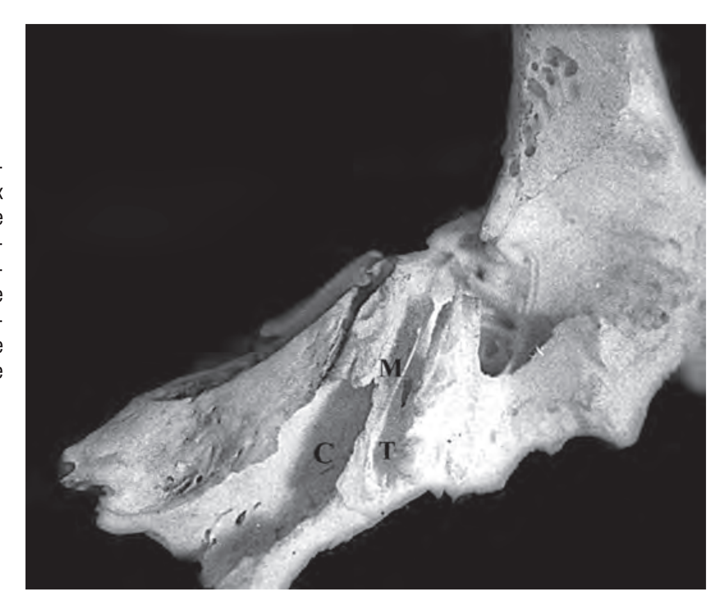


Fig. 5 : Dissection longitudinale de l'apex pétreux (pièce Tramond du Musée d'Anatomie et Embryologie, ULB, Faculté de Médecine), démontrant le parallélisme du canal carotidien (C), de la trompe (T) et du canal du muscle tenseur du tympan (M).

laire. La paroi séparant ces vaisseaux de la cavité de l'oreille moyenne peut parfois s'avérer déhiscente. Le protympan (ou protympanum) a déjà été cité : il s'assimile à l'entrée de la trompe auditive.

La paroi latérale de la caisse sous-tend l'insertion de la membrane tympanique ; elle est soulevée à la jonction de ses deux tiers inférieurs et de son tiers supérieur par le mur de la logette, qui délimite l'attique vers le bas. Le manche du malleus (marteau) s'insère obliquement sur le tympan, et sa tête se situe dans l'attique, délimitant en dedans le récessus épitypanique (ou poche de Prussak) dont la limite externe est la membrane de Schrapnell (**fig. 6**).



Fig. 6 : Insertion de la membrane tympanique dans la paroi latérale de la caisse du tympan (pièce Tramond du Musée d'Anatomie et Embryologie, ULB, Faculté de Médecine).

Le corps de l'incus (enclume) s'articule postérieurement au marteau. Son processus court s'unit à la paroi postérieure de la caisse par un double ligament ; son processus long descend dans l'atrium et s'infléchit vers le dedans pour constituer le processus lenticulaire, qui s'articule au stapes (étrier) (**fig. 7**).



Fig. 7 : Les osselets en place (pièce Tramond du Musée d'Anatomie et Embryologie, ULB, Faculté de Médecine). M : malleus, I : incus.

La base de celui-ci (platine) s'insère dans la fenêtre vestibulaire (fenêtre ovale), creusée dans la paroi médiale de la caisse. Elle s'unit à ses berges par le ligament annulaire. Derrière la fenêtre vestibulaire est érigée la pyramide du muscle stapédien (**fig. 8**), qui correspond à la sortie du muscle de son canal, initialement parallèle à la troisième portion du canal facial. En dedans de cette pyramide s'ouvre une cavité borgne appelée sinus tympanique ou *sinus tympani* (**fig. 8 et 14**). Cette structure est importante à plus d'un titre. D'une part, elle correspond à une zone fréquemment envahie par divers processus pathologiques, notamment les cholestéatomes. D'autre part, elle constitue comme une "image en miroir" de l'ampoule du canal semi-circulaire postérieur, et peut ainsi servir de repère en chirurgie. Le sinus tympanique est séparé de la fenêtre du vestibule par une petite crête appelée *ponticulus*. Une autre crête, plus basse et plus postérieure, le *subiculum*, le sépare de la fenêtre tympanique (fenêtre ronde), qui est quasi verticalement disposée. Les rapports de la fenêtre vestibulaire sont extrêmement importants, tant en imagerie qu'en chirurgie. Elle est en effet surmontée de la deuxième portion du canal facial, qui n'est pas horizontal mais oblique vers le bas et l'arrière. Son orientation se confond approximativement avec celle du plan orbito-méatal, ce qui impose de réaliser les coupes tomodensitométriques "horizontales" dans ce plan si l'on souhaite explorer la base du stapes. Le VII 2 est lui-même surmonté par la coque osseuse externe du canal semi-circulaire latéral, qui lui est parallèle.

En bas et en avant de la fenêtre vestibulaire se projette un large relief arrondi : il s'agit du promontoire (**fig. 8**), relief externe de la cochlée. Il détermine la paroi médiale de l'hypotympan. Il est surmonté du processus cochléariforme (bec de cuiller) marquant la réflexion vers le dehors du tendon du muscle tenseur du tympan aussitôt sorti de son canal (**fig. 10**). Ce muscle s'insère sur la jonction entre le manche et le col du malleus ; il est innervé par le nerf trijumeau. Le muscle stapédien s'insère en général sur le corps du stapes, plus inhabituellement sur le processus lenticulaire de l'enclume ; son innervation est tributaire du nerf facial.



Fig. 8 : Quelques éléments de la paroi médiale de la cavité tympanique (pièce Tramond du Musée d'Anatomie et Embryologie, ULB, Faculté de Médecine). C : cochlée (après abrasion du promontoire), FO : fenêtre ovale, FR : fenêtre ronde, P : pyramide du muscle stapédien, ST : sinus tympani, VII 2 et 3 : deuxième et troisième portions du nerf facial après ouverture.

La paroi postérieure de la caisse s'ouvre sur un orifice, *l'aditus ad antrum*, donnant accès à l'antre. L'aditus est doté d'une petite fossette, la *fossa incudis*, recevant le processus court de l'incus. Sa paroi médiale est marquée du relief de la coque du canal semi-circulaire latéral.

L'antre peut présenter des dimensions assez variables, dont il faudra tenir compte en chirurgie. Il est le point de départ des cellules mastoïdiennes, qui colonisent inégalement l'os temporal.

Le toit de l'antre et de la caisse (tegmen) est parcouru parallèlement à la pyramide pétreuse par la scissure pétro-squarneuse supérieure, qui peut apparaître visible en coupes frontales. En dehors de cette suture, au niveau attical, peut se situer un éperon de hauteur variable : l'éperon ou septum de Koerner, dont l'existence est en relation avec les modalités du développement de la première poche viscérale ou récessus tubo-tympanique. Son érosion éventuelle témoignera de l'agressivité d'un éventuel cholestéatome.

OREILLE INTERNE

Le labyrinthe osseux est formé de la cochlée (ou limaçon) et vestibule (**fig. 9**). La cochlée est constituée de 2.5 tours de spire, enroulés de dedans en dehors et de l'arrière vers l'avant. Le relief du premier tour (dit "basal"), ou promontoire, contribue, comme nous l'avons vu, à la formation de la paroi interne de la caisse. La première portion du nerf facial surmonte la cochlée obliquement vers le dehors et vers l'avant.



Fig. 9 : Mise en évidence par abrasion de la cochlée osseuse (à droite) et du vestibule (à gauche), avec ses trois canaux semi-circulaires (pièce Tramond du Musée d'Anatomie et Embryologie, ULB, Faculté de Médecine).

Le vestibule est hérissé des trois canaux semi-circulaires. Le canal externe n'est horizontal que si la tête est fléchie à environ 25° vers le bas ; sa coque osseuse contribue à former l'aditus, et se situe au-dessus du VII 2. Le canal semi-circulaire supérieur détermine *l'eminentia arcuata*, marquant la partie supérieure de la face antérieure de la pyramide pétreuse. Chaque canal semi-circulaire a la particularité d'être perpendiculairement disposé par rapport aux deux autres. En outre, chaque canal semi-circulaire supérieur est parallèle au canal postérieur hétérolatéral. L'arche du canal semi-circulaire supérieur est traversé par le canal pétro-mastoïdien, contenant l'artère subarcuata. En provenance de l'antre mastoïdien, ce canal débouche dans la fossa subarcuata, à la face postérieure du rocher (**fig. 10**).

Au labyrinthe osseux se greffent deux prolongements canalaires qu'il ne faut pas confondre avec d'éventuelles fractures. L'aqueduc du vestibule (**fig. 11**), contenant le canal endo-lymphatique, s'échappe du vestibule, connaît un court trajet ascendant, suivi d'une portion plus longue oblique vers le bas et le dehors. Le calibre de ce canal doit faire l'objet d'une analyse attentive. En effet, certaines malformations de l'oreille interne impliquent une dilatation congénitale du canal endolymphatique, et, partant, de son contenant osseux. En revanche, certains syndromes vertigineux de Ménière s'accompagnent d'une sténose du canal avec

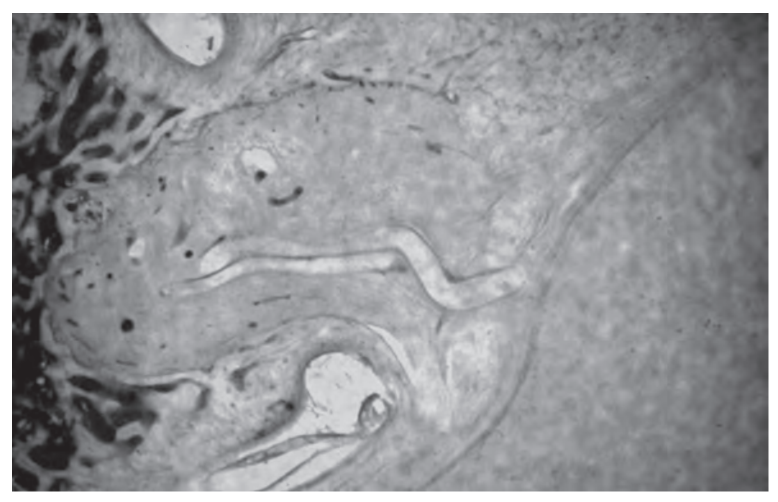


Fig. 10 : Le canal pétro-mastoïdien contenant l'artère subarcuata (fœtus humain à terme).

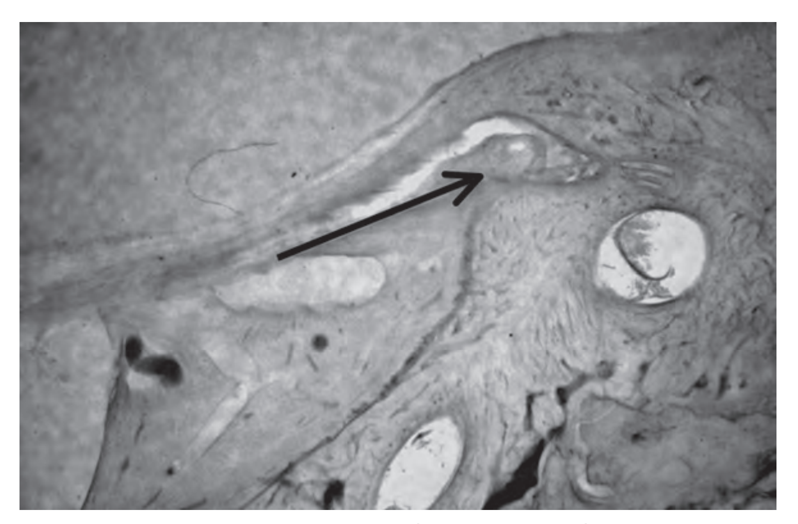


Fig. 11 : L'aqueduc du vestibule (flèche) (fœtus humain à terme).

compression de son contenu épithélial. Il convient de remarquer qu'une position haute du golfe de la jugulaire est en mesure d'"horizontaliser" très significativement l'aqueduc du vestibule. Il en résultera que son orifice (la fossette unguéale, contenant le sac endolymphatique, et située à la face postérieure du rocher) en sera d'autant plus élevé et difficile à repérer lors de l'éventuel abord chirurgical. L'aqueduc du vestibule doit être démontré à l'aide de

coupes sagittales reconstruites, mais est en général bien visible sur les coupes horizontales. Le plan frontal ne saurait le démontrer valablement vu son orientation. L'aqueduc de limaçon, contenant le canal périlymphatique, est oblique vers le bas et le dedans. Son extrémité évasée s'ouvre dans la fossette pétreuse (ou loge du ganglion d'Andersch du nerf glossopharyngien), située entre le foramen jugulaire et l'entrée du canal carotidien. L'orifice d'entrée du nerf tympanique (de Jacobson) qui se ramifie sur le promontoire pour innerver la paroi médiale de la caisse s'ouvre par ailleurs sur la crête qui sépare les deux orifices vasculaires déjà cités. L'aqueduc du limaçon est bien repérable sur des coupes horizontales et frontales.

Le labyrinthe osseux contient un organe épithélial, le labyrinthe membranaux, qui ne se moule pas parfaitement sur son homologue osseux. En effet, le vestibule osseux contiendra le saccule et l'utricule, ce dernier recevant les canaux semi-circulaires membraneux. Saccule et utricule ne sont reliés que dans la mesure où un petit canal utriculaire va rejoindre un petit canal sacculaire pour former le canal endolymphatique. Le saccule est pour sa part relié à l'organe de Corti (cochlée membraneuse) par le *ductus reuniens*.
La lame spirale de la cochlée osseuse sépare les deux rampes de l'organe de Corti. La rampe vestibulaire commence derrière la fenêtre ovale. La rampe tympanique (qui reçoit son nom de la membrane de la fenêtre ronde, appelée tympan secondaire) se termine en regard de la fenêtre ronde. Les deux rampes communiquent à l'apex de la cochlée, appelé hélicotrème. Le liquide endo-lymphatique remplit les cavités de l'oreille interne membraneuse ; le liquide périlymphatique entoure celles-ci. Ces deux liquides sont en équilibre avec le liquide cérébro-spinal grâce aux canaux endo et périlymphatiques.

L'os périotique est d'une nature particulière, due à ses modalités de développement. Les cavités sont entourées d'une couche assez compacte mais peu épaisse, appelée couche enchondrale et endostale. Une couche périostale interne, moins dense, l'entoure et s'étend davantage vers la périphérie. La couche la plus lointaine, appelée périostale externe, est limitée à l'apex pétreux et à la mastoïde. Le tissu osseux présent dans cette dernière couche ne peut être que pneumatisé ou spongieux, jamais compact. Les différents gradients de densité sont appréciables en TDM ; ils sont plus marqués chez l'enfant, et peuvent s'accentuer en cas d'otospongiose.
Une zone de “retard d'ossification” caractérise une petite fossette située entre la berge antérieure de la fenêtre ovale et le processus cochléariforme. Cette zone, appelée *fossula* (ou *fissura*) ante *fenestram*, ou encore zone de Cozzolino, est spontanément visible chez l'enfant, sous forme d'une hypodensité. Elle peut réapparaître et s'intensifier dans les processus otospongiomateux, dont elle est le site d'origine. L'existence de cette zone provient du fait que la capsule otique cartilagineuse du fœtus se minéralise par le biais de 14 centres d'ossification différents, qui entrent en coalescence par un processus extrêmement complexe.
Les relations de l'oreille interne avec le fond du méat acoustique interne sont assez complexes. En effet, le fond du conduit est percé de cinq “orifices”. On trouve en effet, en haut et en avant l'orifice du nerf facial. Derrière lui, s'ouvre le pertuis destiné au passage du nerf vesti-

bulaire supérieur. Le nerf cochléaire laisse passer ses filets dans une tache criblée située sous l'ostium du nerf facial. Le nerf vestibulaire inférieur possède une voie d'entrée sous celle de son homologue supérieur. Enfin, un petit nerf ampullaire postérieur sort de l'oreille interne par un orifice postéro-inférieur relativement long, qui ne rejoint le méat qu'à l'union de son tiers latéral et de ses deux tiers médiaux. Il s'agit du *foramen singulare* de Morgagni, bien repérable sur les coupes TDM. Dans la partie la plus latérale du méat, une crête incomplète sépare les compartiments supérieurs des espaces inférieurs : il s'agit de la crête falciforme, bien visible dans le plan frontal.
Les séquences IRM fortement pondérées en T2 (**fig. 12**) ainsi que les acquisitions T1 tridimensionnelles en coupes fines permettent d'apprécier ces différents nerfs dans le méat acoustique interne.

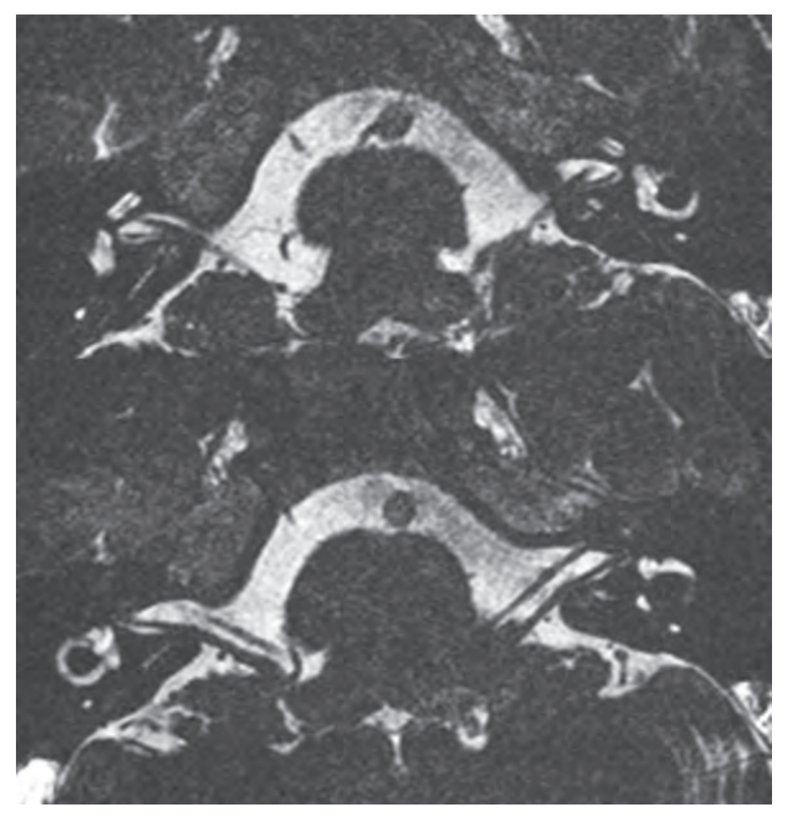


Fig. 12 : Coupes horizontales en pondération T2. La coupe supérieure permet de localiser en avant le nerf cochléaire, en arrière le vestibulaire inférieur. La coupe plus bas située (qui correspond à un niveau anatomique supérieur) dégage d'avant en arrière le nerf facial et le vestibulaire supérieur.

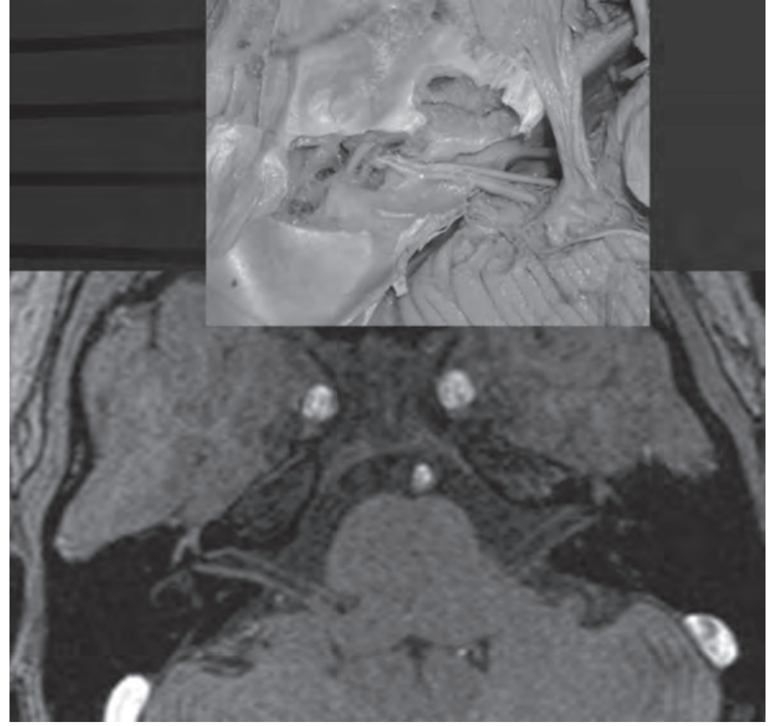


Fig. 13 : Superposition d'une pièce anatomique et d'une coupe en pondération T1 démontrant en avant le nerf facial, avec le ganglion géniculé et en arrière le nerf vestibulaire supérieur.

CONSIDÉRATIONS TECHNIQUES ET PLANS DE COUPES

Le plan horizontal ("axial") représente la "base" de l'approche TDM de l'os temporal. Il permet de dégager les deux axes (aérien et sensoriel), et il permet une visualisation très précise de la caisse du tympan et de son contenu ossiculaire. On notera en particulier la démonstration de la paroi labyrinthique de la caisse, d'une grande complexité, et la mise en évidence de l'étrier, avec ses deux bras, et son articulation avec l'incus. Les différentes parties de l'oreille interne, notamment la cochlée, apparaissent bien analysable. Pour autant que les coupes soient parallèles au VII 2, c'est-à-dire dans le plan orbito-rnéatal, on obtient un excellent dégagement de la platine de l'étrier (avec possibilités de mesure), incluant la visualisation de la *fossula ante fenestram*.

L'utilisation de reconstructions permet le recours à divers plans particuliers, qui ont connu leur heure de gloire à l'époque des tomographies multidirectionnelles. Chacun de ces plans répond au souhait de dégager certaines structures particulières (**fig. 14**).

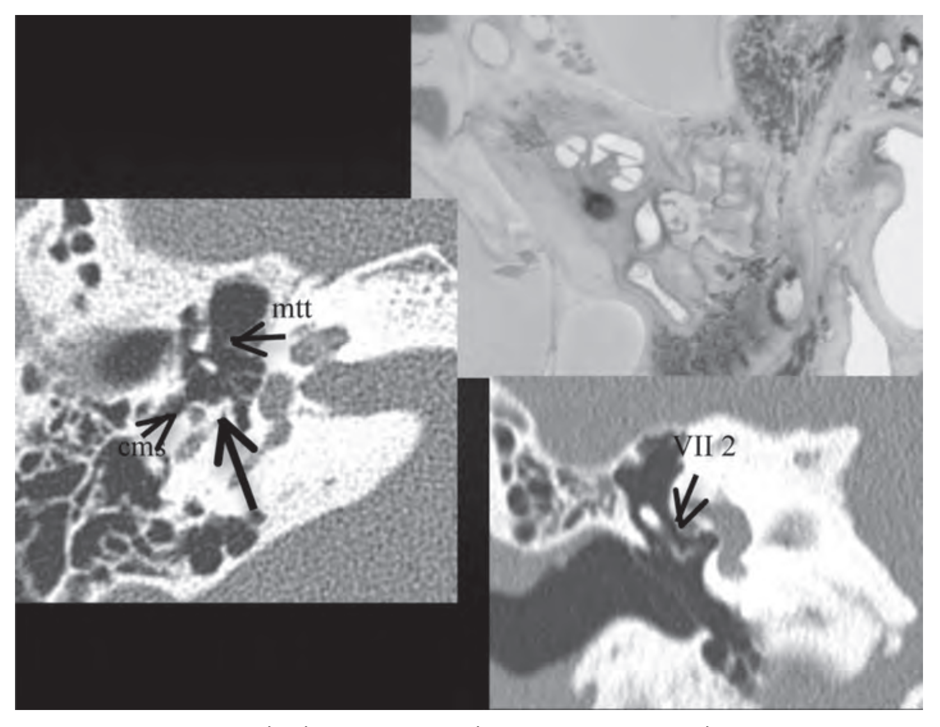


Fig. 14 : Exemples de coupes réalisées en tomodensitométrie dans le plan horizontal (à gauche) et frontal oblique (à droite). On comparera la coupe horizontale à la coupe anatomique présentée en haut à droite. Les trois osselets sont visibles. Sur la coupe tomodensitométrique horizontale, on distingue le sinus tympani derrière l'étrier (flèche). Cms : canal du muscle stapédien, Mtt : muscle tenseur du tympan (muscle du marteau), VII2 : deuxième portion du nerf facial.

Le plan frontal oblique (incidence de Guillen, parallèle à la longue apophyse de l'enclume) permet d'analyser le tegmen, le mur de la logette, le récessus hypotympanique, les conduits auditifs externes. Compte tenu de l'obliquité de l'axe incudo-stapédien, cependant, on lui préférera pour l'analyse des osselets un plan parallèle à l'axe du processus long de l'incus. Ce plan peut être facilement défini sur une coupe de référence horizontale. Le plan parallèle au rocher (Stenvers) permet en revanche de dégager longitudinalement le labyrinthe et d'offrir une vision d'ensemble de celui-ci. Il offre de surcroît une vue longitudinale du canal carotidien, avec ses deux orifices.

Le plan sagittal est d'un grand intérêt. Il offre d'une part une vue "chirurgicale progressive" car il matérialise de dehors en dedans les divers plans que découvrira le chirurgien dans son accès. Il permet d'apprécier les parois du méat acoustique externe, notamment l'os tympanique. Le tegmen, oblique vers l'avant et le bas, est bien démontré. Les deux osselets principaux apparaissent de profil, et leurs rapports peuvent être analysés en détail, notamment dans les luxations. La portion verticale du nerf facial peut être suivie dans sa totalité. Enfin, il

permet le repérage précis de l'aqueduc du vestibule et l'analyse des relations vasculaires de l'os temporal (le fameux "V" vasculaire). La réalisation de reconstructions de profil nous apparaît indispensable dans la plupart des pathologies régionales.

Il peut parfois être utile de réaliser des reconstructions curvilinéaires, qui "aplanissent" une structure courbe, aboutissant ainsi à la mise en œuvre d'un plan fictif synthétisant en une "coupe" une structure complexe. Ce type de traitement des données convient idéalement à l'aqueduc de Fallope dans ses trois portions.

L'exploitation des reconstructions tridimensionnelles se doit de prendre en compte l'intérêt qu'elles peuvent présenter pour le chirurgien. Il apparaît ainsi que des "pelages" successifs dans le plan sagittal peuvent considérablement "guider" l'acte chirurgical, et, de surcroît, démontrer d'éventuelles lésions ossiculaires ou pariétales.

Notons qu'en IRM, il est avantageux de réaliser les acquisitions en 3D, de manière à obtenir des coupes dans différents plans, en fonction des structures à étudier. Les coupes doivent être extrêmement minces (1 mm). Les séquences pondérées en T2 offrent une bonne visualisation des cavités liquidiennes de l'oreille interne et du méat acoustique interne, qui apparaîtront hypersignal. Les éléments nerveux et vasculaires du méat seront visibles "en négatif". Le canal facial est généralement bien visible. L'utilisation d'antennes de surface couplée à la réalisation de coupes sagittales permet d'observer la sortie du nerf facial du trou stylo-mastoïdien, et, dans de bonnes conditions, d'observer la partie initiale de son trajet exocrânien (**fig. 15**).

Le chapitre suivant sera consacré à un petit atlas de coupes tomodensitométriques et IRM permettant de retrouver chacune des structures décrites dans le présent texte "en situation".

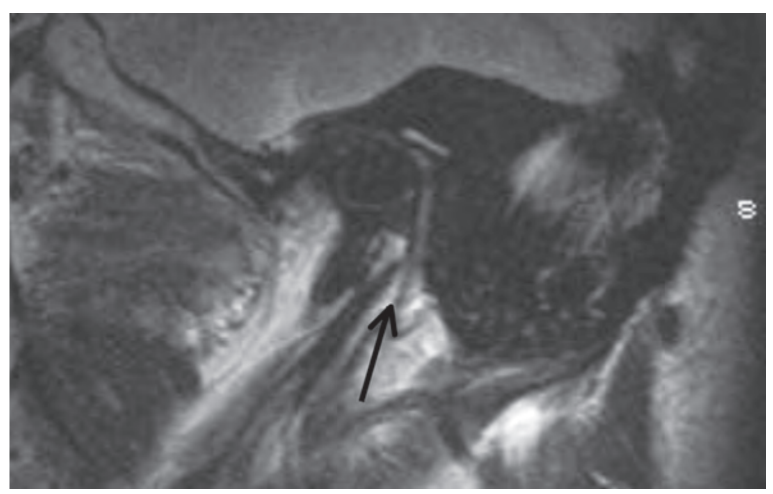


Fig. 15 : Le nerf facial (flèche) émergeant du foramen stylo-mastoïdien sur une IRM sagittale.

Références

Outre les grands traités d'anatomie bien connus (Poirier, Testut, Rouvière…), dont la consultation demeure incontournable en dépit de l'opinion de certains "modernistes", et les précis d'embryologie générale (Carlson, Larsen, Sadler) en usage dans toutes les facultés de médecine, la consultation des textes suivants peut présenter un intérêt :

- COUNTER RT. A colour atlas of temporal bone. *Surgical anatomy. London, 1980, Wolfe.*
- LANG J. Klinische Anatomie des Ohres. *Wien, 1992, Springer.*
- LOURYAN S. Embryologie de l'oreille. In: Bourjat P, Veillon F. Imagerie radiologique tête et cou. *Paris, 1995, Vigot, pp 25-32.*
- LEGENT F, PERLEMUTER L, VANDENBROUCK Cl. Cahiers d'anatomie ORL. L'oreille. *3e edition. Paris, 1979, Masson.*
- SICK H, VEILON F. Atlas de coupes sériées de l'os temporal et de son contenu. *München, 1988, Bergmann.*
- SWARTZ JD, LOEVNER LA. Imaging of the temporal bone. 4th edition. *New York, 2009, Thieme.*



Les anomalies malformatives de l'oreille interne

I. Delpierre
Service de Radiologie, Hôpital Erasme, Université Libre de Bruxelles - Route de Lennik, 808 - 1070 Bruxelles - idelpier@ulb.
Service de Radiologie, Hôpital des Enfants Reine Fabiola, Université Libre de Bruxelles

A.L. Mansbach
Service d'ORL, Hôpital des Enfants Reine Fabiola, Université Libre de Bruxelles

S. Louryan
Service de Radiologie, Hôpital Erasme, Université Libre de Bruxelles - Route de Lennik, 808 - 1070 Bruxelles
Laboratoire d'Anatomie, Biomécanique et Organogenèse, Faculté de Médecine, Université Libre de Bruxelles

Nous ne reviendrons pas, dans ce chapitre, sur l'embryologie de l'oreille interne, ce sujet ayant été développé dans un chapitre précédent par le Pr S. Louryan.

INTRODUCTION

La surdité congénitale ou d'acquisition précoce à une incidence d'environ 3 enfants/1000 naissances. Chez l'un de ces 3 enfants, elle sera sévère à profonde. Ces surdités doivent être mises au point, puis prises en charge, par une équipe pluridisciplinaire spécialisée. Ces enfants outre un bilan clinique, génétique et audiologique bénéficieront d'un bilan par imagerie. Cette imagerie sera réalisée au minimum par une imagerie scanographique (CT scan), mais bien souvent dans les cas de surdité sévères associera CT et Imagerie par résonance magnétique (IRM).
Chez l'enfant, l'étiologie de la surdité profonde congénitale est due dans 50 % des cas à une origine génétique (syndromique dans 30 % des cas et non syndromique dans 70 % des cas) et dans 50 % des cas à une origine environnementale [1]. Il faut par ailleurs, mentionner que 1/3 des anomalies génétiques sont liées à la mutation du gène de la connexine 26, sans anomalie en imagerie.
Dans les causes environnementales, sont regroupées : l'exposition fœtale aux infections virales, aux dérivés de la vitamine A (acide rétinoïque) de même que la prématurité et les méningites bactériennes [2]. Le bilan radiologique, en cas de surdité congénitale profonde, va donc avoir pour but de :

- rechercher, détecter et évaluer les malformations de l'oreille interne,
- détecter un modiolus déficient ou absent (cause d'hydrops périlymphatique et risque de “gusher”),
- démontrer un sac endolymphatique large éventuel,
- déterminer le statut normal ou anormal des nerfs du paquet acoustico-facial et plus particulièrement du nerf VIII,
- évaluer le parenchyme cérébral.

MALFORMATIONS DE L'OREILLE INTERNE

Les malformations de l'oreille interne s'observent chez 20 % des enfants présentant une surdité congénitale sensorineurale [2]. Le bilan radiologique est réalisé au moyen d'examen CT et IRM, parfois avec nécessité de sédation, en fonction de l'âge de l'enfant. Le CT scan est effectué en coupes fines, en acquisition spiralée, dans le plan axial, tête fléchie (si la ventilation des voies aériennes le permet) afin d'éviter l'irradiation du cristallin et ensuite reconstruit dans le plan du canal semi-circulaire externe (latéral). Une analyse multiplanaire du volume acquis est recommandée. L'IRM réalise un bilan de l'encéphale, des rochers, des conduits auditifs internes ainsi que des paquets acoustico-faciaux. L'imagerie de l'oreille interne est réalisée dans le plan du canal semi-circulaire externe. Il est obtenu à l'aide d'une séquence axiale T2 fine (Drive (Philips), CISS (Siemens), avec reconstructions 3D ainsi qu'en coupes axiales T1 fines ± Gd.
Ce bilan permet de rechercher une anomalie malformative et donc une étiologie à la surdité. Il a donc également un rôle pronostic en fonction de ce qui est observé. Lorsqu'une implantation est envisagée, il est indispensable à celle-ci, afin de choisir le côté initial à implanter, de planifier la technique opératoire et rechercher d'éventuelles contre-indications à celle-ci.

Classification

L'une des premières classifications concernant les malformations de l'oreille interne est celle de Jackler en 1987 [3]. Cette classification a été réalisée à partir de tomographies d'oreille interne. Elle est basée sur le développement embryonnaire du labyrinthe, tant antérieur que postérieur, et le stade auquel celui-ci s'est arrêté.
En 2002 est apparue la classification de Sennaroglu qui précise la classification de Jackler [4]. Ceci, notamment, concernant ce que Jackler avait appelé la partition incomplète.
En 2010, dans son article de revue, Sennaroglu met à jour sa classification. Il y introduit la partition incomplète de type III et il introduit 3 sous-types d'hypoplasie cochléaire.
La classification exposée ci-dessous est principalement basée sur la classification actualisée de Sennaroglu datant de 2010 [2] à l'exception des anomalies malformatives du paquet acoustico-facial.

Malformations du labyrinthe antérieur

Aplasie de Michel

C'est une aplasie complète du labyrinthe, tant antérieur que postérieur. Elle tire son nom de la première description de cette anomalie par Michel en 1863 [5]. Elle est fréquemment observée de façon bilatérale, mais des atteintes unilatérales ont également été décrites [6]. Elle est citée en association avec une aplasie de l'os pétreux, une aplasie ou étroitesse du CAI, une aplasie du nerf VIII, un défect du tegmen, une hypoplasie de l'oreille moyenne et de la mastoïde ainsi que des variations de l'anatomie du golfe de la jugulaire [7].

Aplasie de la cochlée

Dans ce cas, il y a une absence de la cochlée avec un vestibule et des canaux semi-circulaires présents. Ceux-ci sont normaux, dilatés ou hypoplasiques.

Cavité commune (fig 1)

Dans ce groupe, on observe une cavité unique qui représente la cochlée et le vestibule, qui sont non différenciés. Des canaux semi-circulaires ou des ébauches de ceux-ci peuvent être observés en association avec la cavité commune [2].



Fig 1 : Cavité commune
IRM, Coupe axiale T2 Drive démontrant une morphologie normale de la cochlée et du labyrinthe postérieur à droite. A gauche, cavité kystique unique et commune pour la cochlée et le vestibule (flèches), qui sont non différentiés. On observe une ébauche de canal semi-circulaire postérieur associée (tête de flèche)

Partition incomplète de la cochlée (types I, II et III)

Dans ce groupe, la cochlée présente un volume global conservé, mais son "organisation interne" est anormale, de par un défect du modiolus et/ou des septas interscalaires.
On distingue 3 sous-types de partition incomplète :

La partition incomplète type I

Dans cette anomalie de la cochlée, le modiolus et la zone criblée sont absents, de même que les septas interscalaires, ce qui donne un aspect "kystique" à la cochlée. Ceci s'associe à un vestibule large [2].

La partition incomplète type II (fig. 2)

Dans ce sous-type de partition incomplète, seule la portion basale du modiolus est présente, celui-ci est donc hypoplasique. Le tour apical et le tour moyen de la cochlée sont indifférenciés, avec une absence du septa interscalaire correspondant, induisant un aspect d'apex kystique. Le tour basal de la cochlée, par contre, est normal. Le volume global extérieur de la cochlée est toutefois conservé. Une accentuation du vestibule et un élargissement de l'aqueduc du vestibule s'y associent [2]. Cette triade correspond à la malformation de Mondini bien connue de la littérature [8]. Toutefois, comme souligné par Sennaroglu dans son article de revue de

2010, il faut éviter de définir cette cochlée par le terme de 1,5 tour de spire, le volume externe étant conservé, seule l'organisation interne étant anormale [2].

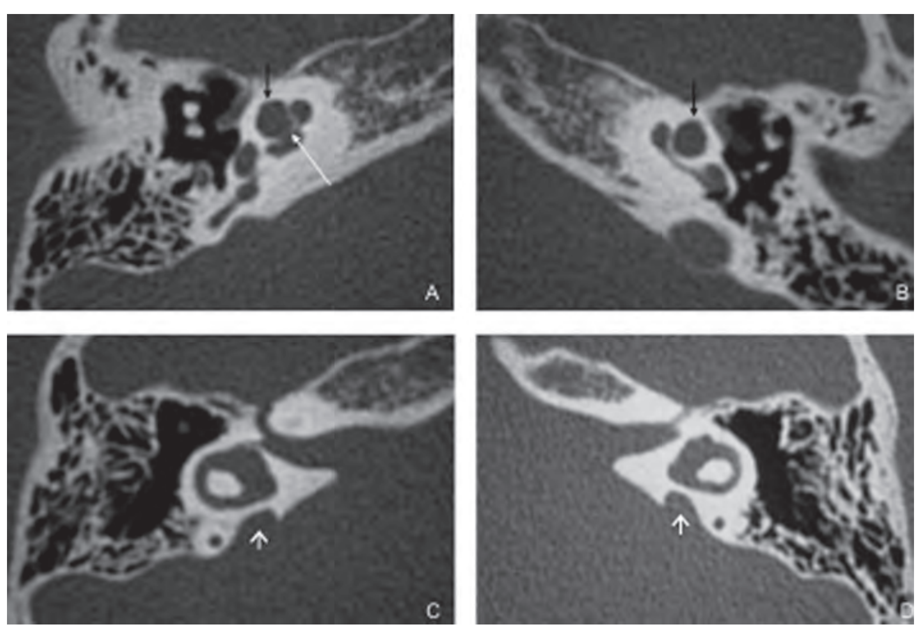


Fig 2 A, B, C, D : Partition incomplète type II (Mondini)
CT scan, coupes axiales sur le rocher D et G, démontrant des modiolus hypoplasiques (flèche blanche) ainsi que des apex kystiques dû à une non-différentiation des 2 derniers tours des 2 cochlées (flèches noires). Elargissement associé des canaux endolymphatiques (flèches courtes)

La partition incomplète type III **(fig. 3)**

Cette anomalie malformative est rare. Elle est liée à X de façon récessive et induit donc généralement une surdité sévère chez le patient masculin et modérée chez le patient féminin. Toutefois, des cas de surdité sévère ont été également observés chez la fille [9].
Dans cette malformation, le modiolus est absent, mais les septas interscalaires sont présents. Il y a donc une relation directe entre le fond du conduit auditif interne (CAI) et la cochlée. La cochlée est en position latérale, et non dans sa position antérolatérale habituelle, par rapport au conduit auditif interne [2]. L'extrémité du CAI est déformée avec un aspect “bulbeux”. Le tour basal peut-être incomplètement séparé du CAI. Par ailleurs, on peut observer un élargissement de la portion labyrinthique du canal du facial et du nerf vestibulaire supérieur. Fixation associée de l'étrier [10].

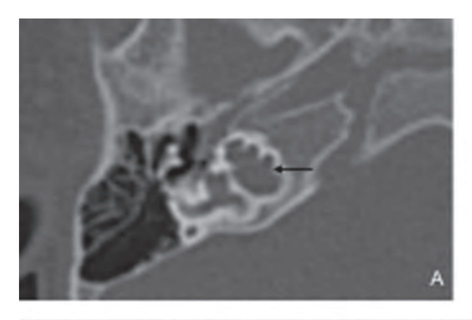






Fig 3 A, B, C : Partition incomplète type III
A, B : CT Scan, coupes axiales : absence de modiolus, extrémité du CAI un peu accentuée ("bulbeuse") (flèche blanche) et mauvaise différentiation entre le tour basal et le fond du CAI (flèche noire)
C : IRM, coupe axiale T2 Drive : communication directe entre le CAI et la cochlée par absence de modiolus (flèche)

Hypoplasie de la cochlée (types I, II et III)

Dans ce groupe, la cochlée est globalement de taille plus petite que la normale. La cochlée et le vestibule sont bien différenciés l'un de l'autre.
On distingue 3 sous-types d'hypoplasie cochléaire :

L'hypoplasie cochléaire de type I ou cochlée en "bourgeon"

La cochlée est de très petite taille et on ne visualise ni modiolus, ni septas interscalaires [2].

L'hypoplasie cochléaire de type II ou cochlée kystique hypoplasique

La cochlée est de taille inférieure à la normale, toutefois, l'architecture externe est normale. Tout comme dans le type I, on ne visualise ni modiolus, ni septas interscalaires. Il s'y associe des anomalies du labyrinthe postérieur avec une accentuation du vestibule et un élargissement de l'aqueduc du vestibule [2].

***L'hypoplasie cochléaire de type III ou cochlée de moins de 2 tours* (fig. 4)**

Dans cette malformation, l'architecture interne et externe de la cochlée est conservée, mais le nombre de tours de celle-ci est inférieur à 2. Le vestibule et les canaux semi-circulaires sont hypoplasiques [2].

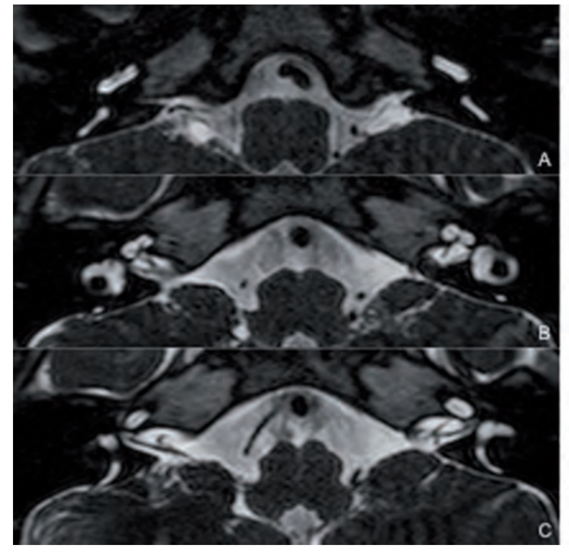




Fig 4 A, B, C, D. Hypoplasie de la cochlée type III
A, B, C : IRM, coupes axiales T2 Drive démontrant un aspect normal du tour basal et la présence d'un second tour légèrement élargit. Absence du tour apical.
D : Reconstruction volumique démontant une cochlée trop petite de 1,5 tour de spires

Malformation du labyrinthe postérieur

Malformations du vestibule

Une malformation du vestibule peut s'observer dans plusieurs des atteintes malformatives cochléaires sus-décrites telles que l'aplasie de Michel (vestibule et cochlée absents) ou la cavité commune (cavité unique représentant la cochlée et le vestibule). On peut également avoir une absence de vestibule, un vestibule hypoplasique ou un vestibule large souvent associé à une anomalie des canaux semi-circulaires (**fig. 5**).



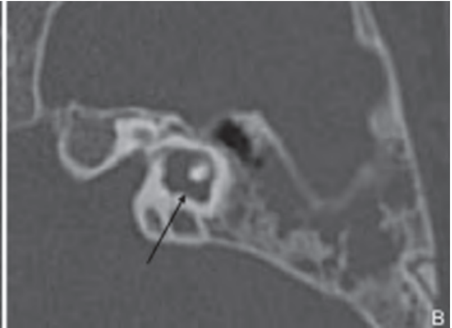


Fig 5 A, B : Atteinte du labyrinthe postérieur
CT Scan rocher D et G, coupes axiales : structure unique pour le vestibule et le canal semi-circulaire externe, sans nodule osseux central à D (flèche blanche). Vestibule légèrement accentué et élargissement d'une partie du canal semi-circulaire externe à G (flèche noire)

Anomalies des canaux semi-circulaires (CSC)

Ceux-ci peuvent être absents *(ex.: syndrome de CHARGE)* (**fig. 6**), hypoplasiques ou élargis. Le canal semi-circulaire le plus souvent atteint est le canal semi-circulaire externe, sous la forme d'une dilatation de celui-ci, confluent éventuellement avec le vestibule (le nodule osseux central du CSC externe étant alors plus petit que la norme).

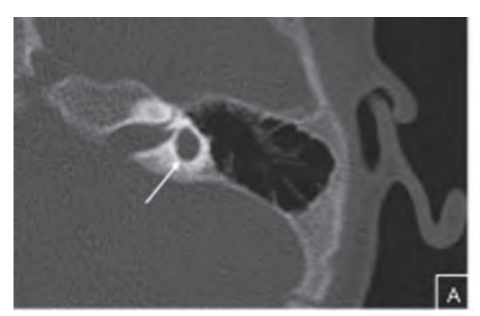


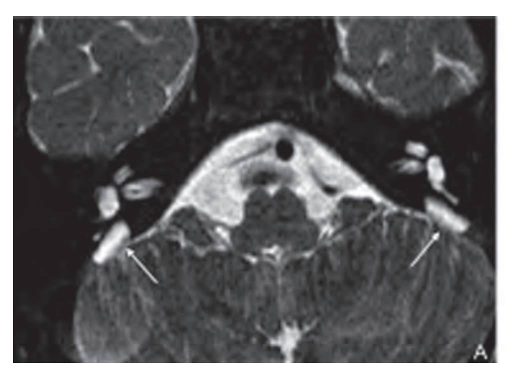


Fig 6 A, B : Absence de canaux semi-circulaires
A : CT Scan, coupe axiale et **B :** reconstruction 3D à partir d'une imagerie IRM, démontrant une absence de canaux semi-circulaires, avec un vestibulaire sacculaire (flèche noire) et un tour apical de la cochlée accentué (flèche blanche)

Anomalies des aqueducs

Anomalie de l'aqueduc du vestibule

L'aqueduc du vestibule est considéré comme dilaté (**fig. 7**) s'il présente une largeur supérieure à 1,5 mm à la moitié de son trajet [2]. La taille de son ouverture à son origine au niveau de l'angle ponto-cérébelleux est par contre variable [11]. Une dilatation du sac endolymphatique peut-être associée à l'élargissement de l'aqueduc du vestibule.



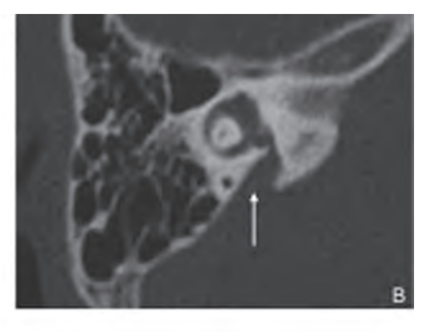


Fig 7 A, B : Dilatation du canal endolymphatique
A : IRM, coupe axiale : dilatation bilatérale du canal endolymphatique (flèches)
B : CT Scan, coupe axiale : dilatation du canal endolymphatique D sur la totalité de son trajet (flèche)

Anomalie de l'aqueduc de la cochlée

Considéré comme élargi si son diamètre est de plus de 1 mm dans son trajet au sein de la capsule otique. Ceci est peu relaté et discuté dans la littérature. Il ne semble pas y avoir de corrélation prouvée actuellement avec les dysfonctions de l'oreille interne [12].

Anomalies du conduit auditif interne

L'élargissement du CAI sous forme d'un aspect "bulbeux" est souvent sans signification pathologique sauf si cela s'associe à une absence de modiolus (par exemple dans la surdité liée à X).

Les anomalies malformatives du CAI s'observent donc principalement sous la forme d'une sténose de celui-ci (**fig. 8**). On parle de sténose du CAI lorsque le diamètre le plus large en axial est inférieur ou égal à 3 mm [13]. D'autres [2] considèrent que le CAI est sténosé s'il est de taille inférieure à 2,5 mm de largeur, à la moitié de celui-ci.

Par ailleurs, des "dédoublements" du CAI avec un canal séparé pour le nerf facial ont également été décrits.

L'orientation du CAI peut parfois être variable ou inhabituelle en association avec certaines anomalies malformatives de l'oreille interne.

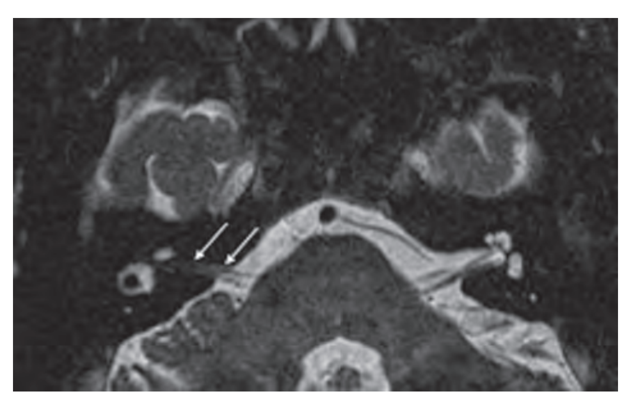


Fig 8 : Sténose du conduit auditif interne
IRM, coupe axiale, démontrant un conduit auditif interne D sténosé sur tout son trajet (flèches) et un CAI G de taille normale

ANOMALIES MALFORMATIVES DU PAQUET ACOUSTICO-FACIAL

Anomalies du nerf vestibulocochléaire

Les anomalies malformatives du nerf vestibulo-cochléiaire peuvent être isolées, associées aux malformations de l'oreille interne, ou associées à une sténose du CAI. La classification de ces anomalies malformatives se base sur celle proposée par Casselman en 1997 [14].

- *Type I :* Aplasie du nerf vestibulo-cochléaire (NVC) avec sténose associée du CAI. Le labyrinthe étant normal.
- *Type II :* Le NVC est présent, mais il existe une aplasie/hypoplasie du nerf cochléaire :
  - *2A :* avec labyrinthe dysplasique
  - *2B :* avec labyrinthe normal (**fig. 9**)
- *Type III :* Le NVC est présent, mais il existe une a/hypoplasie des branches vestibulaires.

Dans le cadre de la recherche de toute anomalie malformative du NVC, il est donc important de vérifier, non seulement l'intégrité du NVC dans l'angle pontocérébelleux, mais également de ces différentes branches au sein de leurs trajets dans le CAI. De même, il est important de vérifier, s'il n'existe pas d'anomalie du canal de la branche cochléaire du nerf VIII. Celui-ci est considéré comme sténosé s'il est de taille inférieure ou égale à 1,5 mm [15].

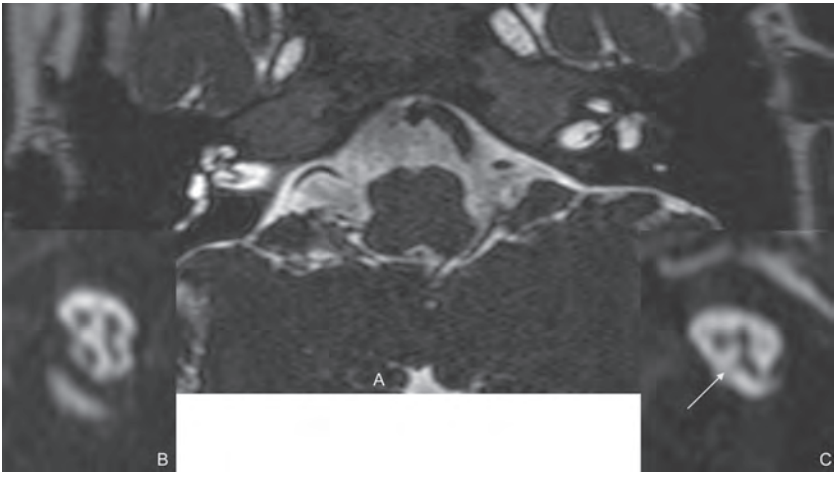


Fig 9 A, B, C : Aplasie de la branche cochléaire du nerf VIII (Type IIB)
A : IRM, coupes axiale
B, C : reconstructions perpendiculaires aux CAI D et G
Morphologie normale du CAI et des branches du nerf VIII à D. Absence de branche cochléaire du nerf VIII à G (flèche), avec perte de la forme ovale habituelle du CAI

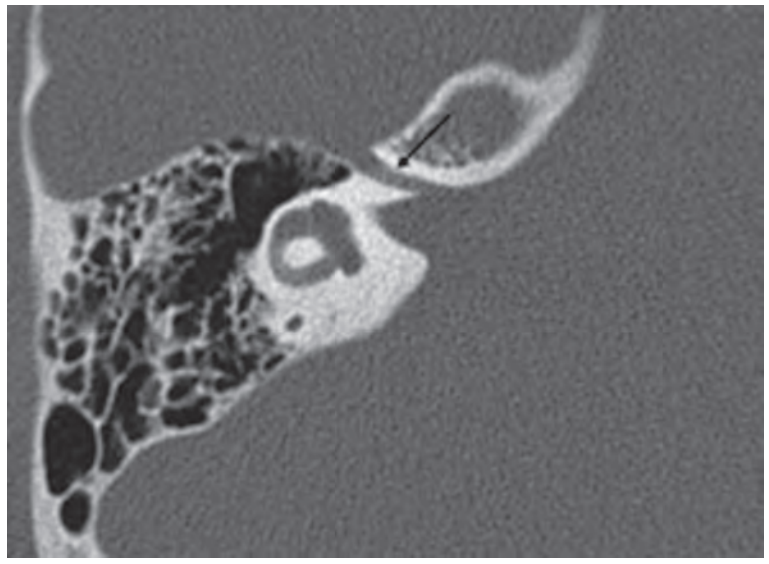


Fig 10 : Trajet aberrant du nerf VII
CT Scan, coupe axiale : portion labyrinthique du canal du facial s'individualisant de façon inhabituelle à partir de la paroi antérieur du CAI (flèche)

Anomalies du nerf facial

Il existe des anomalies congénitales du nerf facial. Celle-ci peut-être absent (rare), hypoplasique, présenter un trajet aberrant (**fig. 10**) ou être dénudé et exposé au sein de la cavité de l'oreille moyenne.

MALFORMATION DE L'OREILLE INTERNE DANS UN CONTEXTE SYNDROMIQUE

Plus de 300 syndromes différents sont associés à une perte auditive. Pour la plupart d'entre eux, la perte auditive est un caractère inconstant [16].
Dans certaines entités toutefois, la surdité sensorineurale est fréquente ou elle constitue une composante majeure [16] tels que dans le CHARGE, le syndrome branchio-oto-rénal, le syndrome de Pendred…
Les anomalies malformatives sont parfois peu marquées au niveau de l'oreille interne, voire touche plutôt l'oreille moyenne et/ou externe.

CONCLUSION

L'étude des anomalies malformatives de l'oreille interne nécessite une bonne connaissance de l'anatomie normale, comme prérequis.
Le CT est l'examen de base à réaliser pour l'étude du rocher et il permet une étude du labyrinthe osseux (contenant). L'IRM quant à elle, est indiquée pour l'étude de la partie membraneuse du labyrinthe, mais également dans l'analyse des structures du paquet acoustico-facial.
L'imagerie permet ainsi de donner une orientation diagnostique et pronostique dans les surdités de l'enfant.

Références

[1] YIIN RSZ, TANG PH, TAN TY. Review of congenital inner ear abnormalities on CT temporal bone. *BJR 2011, 84 : 859-63.*

[2] SENNAROGLU L. Cochlear implantation in innear ear malformations - A review article. *Cochlear Implants Int. 2010, 11 : 4-41.*

[3] JACKLER RK, LUXFORD WM, HOUSE WF. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope 1987, 97: 2-14.*

[4] SENNAROGLU L, SAATCI I. A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope 2002, 112: 2230-241.*

[5] MICHEL P. Mémoire sur les anomalies congénitales de l'oreille interne. *Gazette Méd de Strasbourg 1863 : 55-8.*

[6] ISENBERG SF, TUBERGEN LB. Unilateral complete aplasia of th innear ear with associated tracheoesophageal fistula: report of a case. *Otolaryngol head Neck Surg 1979, 87(4) : 435-9.*

[7] OZGEN B, OGUZ KK, ATAS A, SENNAROGLU L. Complete labyrinthine aplasia: clinical and radiological findings with review of the literature. *AJNR 2009, 30: 774-80.*

[8] LO WWM. What is a "Mondini" and what difference does a name make? *AJNR 1999, 20 : 1442-4.*

[9] INCESULU A, BAKI A, CEM K. Cochlear implantation in cases with incomplete partition type III (X-linked anomaly). *Eur Arch Otorhinolaryngol 2008, 265: 1425-30.*

[10] PAPADAKI E, PRASSOPOULOS P, BIZAKIS J, KARAMPEKIOS S, PAPADAKIS H, GOURTSOYIANNIS N. X-linked deafness with stapes gusher in females. *Eur J Radiol 1998, 29 : 71-5.*

[11] LEGEAIS M, HAGUENOER K, COTTIER JP, SIRINELLI D. Can a fixed measure serve as a pertinent diagnostic criterion for a large vestibular aqueduct in children? *Pediatr Radiol 2006, 36 : 1037-42.*

[12] STIMMER H. Enlargement of the cochlear aqueduct: does it exist? *Eur Arch Otorhinilaryngol 2011, 268: 1655-61.*

[13] ADUNKA OF, ROUSH PA, TEAGLE HF, BROWN CJ, ZDANSKI CJ, JEWELLS V, BUCHMAN CA. Internal auditory canal morphology in children with cochlear nerve deficiency. *Otol Neurotol 2006, 27: 793-801.*

[14] CASSELMAN JW, OFFECIERS FE, GOVAERTS PJ, KUHWEIDE R, GELDOF H, SOMERS, T, D'HONT G. Aplasie and hypoplasia of the vestibulocochlear nerve: diagnostic with MR imaging. *Radiology 1997, 202: 773-81.*

[15] MIYASAKA M, NOSAKA S, MORIMOTO N, TAIJI H, MASAKI H. CT and MR imaging for pediatric cochlear implantation: emphasis on the relationship between the cochlear nerve canal and the cochlear nerve. *Pediatr Radiol 2010, 40: 1509-16.*

[16] HUANG BY, ZDANSKI C, CASTILLO M. Pediatric sensorineural hearing loss Part 2: syndromic and acquired causes. *AJNR 2012, 33: 399-406.*



Fondements et pratique des explorations neurophysiologiques du nerf VIII et des cellules ciliées

L. Spinato
MD. Médecin résident, Service d'Otorhinolaryngologie et de Chirurgie Cervico-faciale, Centre Hospitalier Universitaire Brugmann - Service d'Otorhinolaryngologie et de Chirurgie Cervico-faciale. CHU Brugmann – Place Van Gehuchten, 4 – 1020 Bruxelles. 0032 (0)2 477 3749 – lspinato@ulb.ac.be

P. Deltenre
PhD. Chef de département de Neurologie-Revalidation, Chef de service Laboratoire de Neurophysiologie, Centre Hospitalier Universitaire Brugmann.

PHYSIOLOGIE

Rôle de l'oreille externe

Les fonctions de l'oreille externe comprennent :
- La protection de l'oreille moyenne et interne de traumatismes extérieurs, par sa forme en S ;
- La protection de l'oreille moyenne contre les infections (pH bas, cérumen…) ;
- Une amplification des sons incidents due à ses caractéristiques acoustiques ;
- La participation aux mécanismes de localisation spatiale des sons.

Sur le plan fonctionnel ce dernier mécanisme est particulièrement utile même si le caractère vestigial de nos muscles péri-auriculaires ne nous permet plus d'orienter nos pavillons comme beaucoup d'espèces animales dont le chat. Si ce sont les disparités inter-aurales de temps et d'intensité qui constituent l'élément le plus important pour la localisation des sons dans l'espace, les effets liés à l'acoustique du pavillon sont les seuls à permettre de distinguer l'origine du son sur les axes haut-bas et avant-arrière.
En cas de surdité unilatérale ou asymétrique, la localisation des sons s'en trouve perturbée, ce qui contribue à diminuer la perception de la parole dans le bruit.

Rôle acoustique de l'oreille moyenne

La fonction principale de l'oreille moyenne est l'adaptation de l'impédance. Lorsque de l'énergie acoustique est transférée d'un milieu physique à un autre, la quantité effectivement transmise dépend du rapport d'impédance entre les deux milieux. Ainsi seulement 0,1 % de l'énergie du signal sonore est transmis à une interface air-eau, ce qui représente la situation de l'oreille puisque l'onde sonore passe d'un système aérien (oreille externe et moyenne) aux cavités liquidiennes (à forte impédance) de l'oreille interne. En l'absence d'oreille moyenne, il en résulterait une perte de 30 dB. L'oreille moyenne compense cette perte par 2 mécanismes : une différence de surface entre le tympan et la platine de l'étrier, ainsi que par un effet de levier de la chaîne ossiculaire.
Le signal acoustique est transmis à l'oreille interne par la platine de l'étrier à la fenêtre ovale. Ainsi, le stimulus effectivement transmis à la cochlée est la différence de pression induite par les vibrations des 2 fenêtres entre les rampes tympanique et vestibulaire. Si le son arrive sur

la fenêtre ronde et la fenêtre ovale en même temps, avec la même intensité et la même phase, il n'y aura que peu de stimulation de la cochlée. Heureusement à l'état normal, la membrane tympanique intacte atténue le son qui pourrait être transmis depuis le CAE dans l'air de la caisse du tympan. Néanmoins, ce n'est plus le cas lorsqu'il existe une perforation tympanique associée à une perte de la chaîne ossiculaire : il y aura stimulation directe des fenêtres ovale et ronde. En cas de simple perforation tympanique, le différentiel entre les 2 fenêtres diminue.

La deuxième fonction de l'oreille moyenne est un rôle de protection. Il existe dans l'oreille moyenne 2 muscles : le muscle de l'étrier et le muscle tenseur du tympan. Ces muscles se contractent lors de stimulations sonores intenses, au-delà de 90 dB. Ceci provoque une atténuation des sons transmis à l'oreille interne, surtout pour les sons graves, et donc protège l'oreille interne des sons très intenses. Il a été démontré chez l'homme que la contraction du muscle de l'étrier est la plus importante : il s'agit du réflexe stapédien. Ce système permet également un contrôle automatique du gain (AGC), en atténuant les sons graves, la perception dans le bruit est améliorée.

L'oreille interne

L'organe de Corti est une structure complexe sous tendue par la membrane basilaire, qui est composée de cellules sensorielles (une rangée unique de cellules ciliées internes (CCI) et les cellules ciliées externes (CCE) qui forment 3 rangées) et de cellules de support. Les cellules ciliées sont les récepteurs de la cochlée, c'est-à-dire qu'elles sont responsables de la transformation des signaux mécaniques générés par les sons en signaux électriques d'origine biologique : c'est l'étape de transduction. Ces 2 types de cellules ont des caractéristiques communes mais les différences sont nombreuses et fonctionnellement importantes. La ressemblance la plus évidente est la présence de stéréocils au sommet des CCI et CCE. Les 2 types de cellules assurent par dé- et hyper-polarisation la transduction d'un stimulus mécanique en un potentiel récepteur (microphonique ou de sommation). Seules les CCI, par la libération d'un neurotransmetteur, entraînent une augmentation de la décharge dans les fibres afférentes du nerf auditif.

La dépolarisation des CCE produit une contraction avec raccourcissement des CCE. Ceci peut se faire à des vitesses très élevées et suit la fréquence de déflexion de la membrane basilaire et par conséquent la fréquence du son incident. Le mouvement des CCE représente un phénomène amplificateur très localisé entraînant un changement de distance entre les membranes basilaire et tectorielle sur l'organe de Corti, ce qui permet une stimulation plus efficace des CCI. L'ensemble correspond à une addition d'énergie à l'onde vibratoire de propagation cochléaire. Le gain maximum produit par rapport aux déplacements de l'étrier est d'environ 50 dB. Puisque les déplacements sont localisés, ceci est responsable d'une meilleure sélectivité de la cochlée. Cette amplification produit à son tour un déplacement de la partition cochléaire qui se transmet de façon rétrograde à travers l'oreille moyenne et pouvant être enregistré comme un son dans le CAE : il s'agit des oto-émissions acoustiques.

Les CCI et les CCE sont innervées par 2 types de neurones : des fibres afférentes, issues du ganglion de Corti, et des fibres efférentes qui proviennent du complexe olivaire supérieur du tronc cérébral.
Tous les afférents cochléaires ont leur corps cellulaire dans le ganglion spiral. Leur nombre est de l'ordre de 35000 chez l'homme. Il y a 2 types de cellules ganglionnaires spirales : les fibres afférentes radiales (FAR) ou neurones du nerf auditif de type I et les fibres afférentes spirales ou neurones du nerf auditif de type II (**fig. 1**).
Une seule CCI est innervée par environ 20 FAR différentes et les FAR se terminent au niveau d'une seule CCI. Les fibres afférentes spirales représentent seulement 5 % des cellules ganglionnaires spirales. Après avoir pénétré l'organe de Corti, elles remontent vers les CCE. Il y a environ 2500 fibres latérales spirales, chacune innervant une dizaine de CCE. Le rôle de ces fibres afférentes spirales est encore inconnu, sans doute participent-elles avec les CCE au travail d'amplification de la cochlée. Finalement, seules les CCI transmettent l'information vers le cerveau via le nerf cochléaire.
Après dépolarisation, les CCI libèrent un neurotransmetteur (le glutamate) dans leurs synapses avec les fibres auditives. Le glutamate va se fixer sur les récepteurs post-synaptiques où il est responsable du message dans la fibre nerveuse.
L'ensemble CCI- synapse- nerf auditif constitue l'unité sensorielle, responsable de la qualité du code neural primaire.

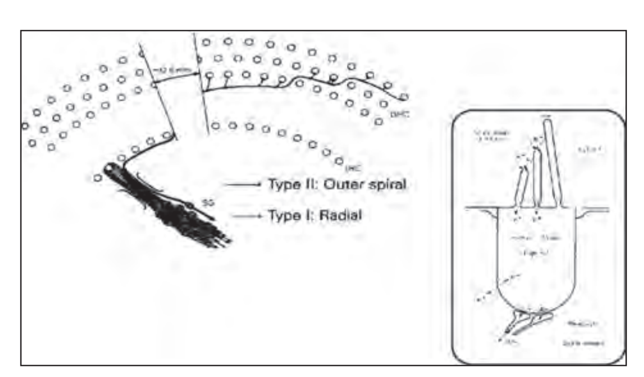


Fig. 1 : Afférents cochléaires : il y a 2 types de cellules ganglionnaires spirales : les fibres afférentes radiales (FAR) ou neurones du nerf auditif de type I et les fibres afférentes spirales ou neurones du nerf auditif de type II. En cartouche : l'ensemble CCI- synapse- nerf auditif qui constitue l'unité sensorielle, responsable de la qualité du code neural primaire.

LES DIFFÉRENTS TYPES DE SURDITÉS

Surdités de transmission

Par définition, la surdité de transmission est la manifestation de la transmission imparfaite du son à la cochlée. Elle résulte de problèmes au niveau de l'oreille externe ou moyenne.

L'examen clinique permet en général de poser le diagnostic. Pour l'oreille externe, on peut retrouver les bouchons de cérumen ou corps étrangers du CAE, les sténoses, les otites externes, les exostoses, les aplasies et les atrésies. Pour l'oreille moyenne, l'otoscopie peut montrer une perforation tympanique, une otite moyenne aiguë, une otite séro-muqueuse, un cholestéatome, une poche de rétraction et divers signes d'otite chronique **(fig. 2 et 2')**. Par contre, une surdité de transmission peut exister devant un examen normal. C'est alors que les examens audiométriques et électro-physiologiques, après avoir confirmé la nature transmissionnelle de la surdité nous conduisent à la demande d'imageries médicales. Un scanner des rochers fera le diagnostic de malformations ossiculaires, d'une lyse ossiculaire, d'une otospongiose, d'une déhiscence d'un canal semi-circulaire supérieur…

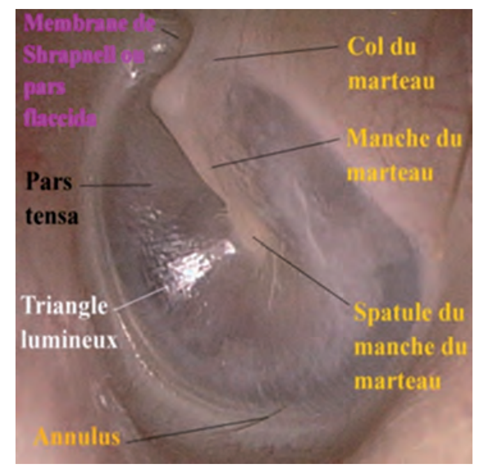


Fig. 2 : Otoscopie normale



Fig. 2' : Otoscopie révélant une otite moyenne aiguë.

Surdité de perception

Chez l'adulte, les surdités de perception sont plus fréquentes que les surdités de transmission. Elles traduisent une atteinte uni ou bilatérale de l'oreille interne, des voies ou des centres nerveux auditifs. Le diagnostic est en règle facile et repose sur des examens audiométriques de routine. Mais le diagnostic étiologique et la localisation exacte de l'atteinte sont, en revanche, souvent incertains. C'est ici que les différentes méthodes d'investigation électro-physiologique prennent toute leur importance. Elles permettent entre autre de déterminer si l'atteinte est endo- ou rétro-cochléaire. Dans ce dernier cas, une IRM des angles ponto-cérébelleux permet d'exclure un neurinome, un méningiome ou d'autres lésions plus rares telles que les gliomes…

Les atteintes endo-cochléaires ont 2 conséquences : un composant d'atténuation avec les sons infraliminaires qui ne sont plus perçus et un composant de distorsion du code neural mis en évidence par des tests psychoacoustiques ou neurophysiologiques. Cette distorsion

intéresse la représentation de l'intensité, de la fréquence avec des phénomènes de recrutement et des distorsions du décours temporel. Ces distorsions s'expliquent par la destruction ou par une anomalie fonctionnelle des CCE, des CCI, de la synapse ou des fibres nerveuses.
Les études chez l'enfant et le jeune adulte [1] ont démontré qu'une surdité unilatérale devait être explorée par imagerie car on retrouve dans ces cas un plus grand nombre de malformations que dans les surdités bilatérales. Un scanner des rochers peut montrer des anomalies de formation de la cochlée, une sténose ou une absence de méat auditif interne. Une IRM des angles ponto-cérébelleux peut mettre en évidence une absence ou une hypoplasie du nerf cochléaire uni ou bilatérale, un élargissement du canal de l'aqueduc du vestibule.

LES MÉTHODES D'INVESTIGATIONS NEUROPHYSIOLOGIQUES

Les oto-émissions

Les oto-émissions acoustiques sont des sons émis par la cochlée vers le monde extérieur et enregistrable dans le CAE grâce à une sonde acoustique miniaturisée. Les oto-émissions provoquées transitoires (OEAp) sont des sons émis en réponse à une stimulation auditive brève, comme un clic. Les produits de distorsion sont des sons émis en réponse à une double stimulation tonale continue.
La genèse des OEAp repose sur le fonctionnement correct des CCE de l'organe de Corti. Ainsi, l'étude des OEAp est un test d'exploration spécifiquement cochléaire. Elles testent exclusivement les CCE, cellules le plus souvent et le plus précocement lésées dans la plupart des surdités cochléaires. Néanmoins, les propriétés des OEAp sont modifiées par les lésions de l'oreille moyenne et externe car à la fois le stimulus et les sons émis par la cochlée doivent traverser ces structures afin d'être enregistrés.
Le dépistage de la surdité en période néonatale est le domaine où les OEAp sont le plus utilisées en pratique clinique (**fig. 3**). Le gros intérêt des OEAp chez le nouveau-né est qu'elles peuvent être recueillies très tôt, dès la naissance, et surtout de façon très rapide, inoffensive et à faible coût. Le principe est de définir un seuil d'amplitude ou de reproductibilité au-dessus duquel les OEAp seront considérées comme présentes (**fig. 4**). L'appareil donnera alors une réponse binaire : présentes ou absentes.

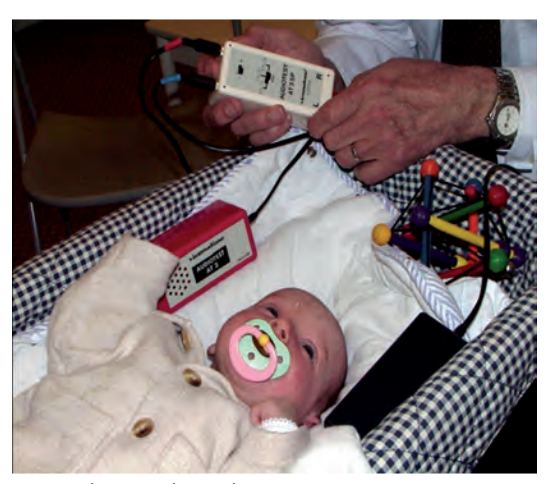


Fig. 3 : Dépistage néonatal à l'aide d'OEAp, moyen rapide, inoffensif et peu coûteux.

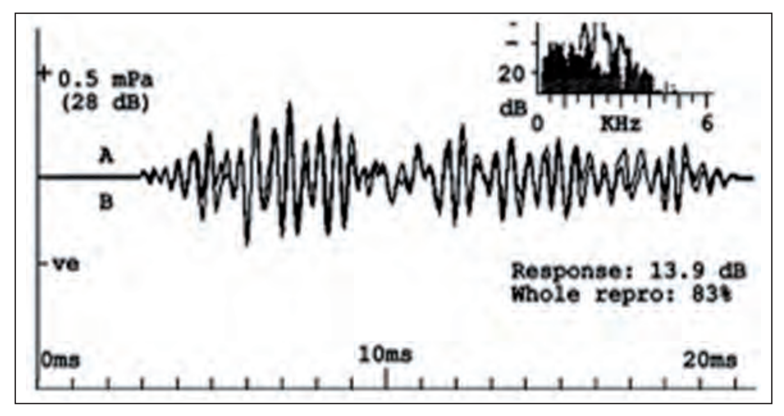


Fig. 4 : OEAp : Type de réponse binaire. Ici, les OEAp sont présentes avec une reproductibilité de 83 %.

Le potentiel microphonique

L'application d'un son est suivie au niveau des liquides cochléaires d'un potentiel qui reproduit le stimulus physique. Ce potentiel porte le nom de potentiel microphonique et il provient en grande partie de l'activité des CCE **(fig. 5)**. Il s'agit d'une variation, induite par la stimulation sonore, du courant du potassium à travers les CCE. En cas de destruction des CCE, on observe sa disparition. On peut observer également une représentation anormale du potentiel microphonique dans certaines malformations cochléaires. La distorsion du potentiel microphonique est due à une "électro-anatomie" anormale. Devant une telle découverte, le clinicien peut être amené à demander des imageries médicales à la recherche de malformations de la cochlée qui font l'objet de classifications récentes de plus en plus sophistiquées (Classification de Serranoglu [2]).

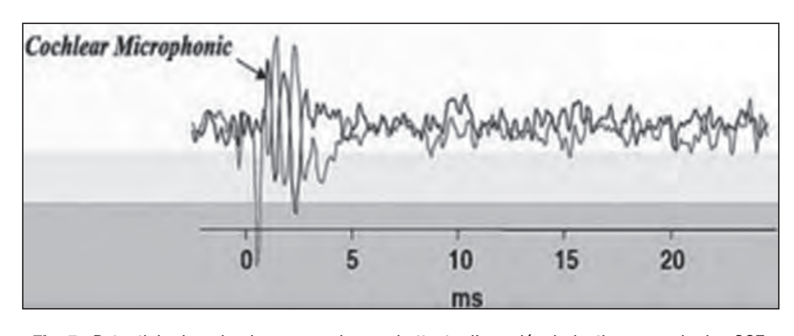


Fig. 5 : Potentiel microphonique normal, ce qui atteste d'une dépolarisation normale des CCE.

Les potentiels évoqués auditifs précoces

Les potentiels évoqués auditifs précoces (PEAP) reposent sur l'étude des potentiels du tronc cérébral dont la latence est spécifique du relais activé. Les PEAP ont été développés depuis les années 1980 pour la recherche des lésions rétro-cochléaires et pour la détermination des seuils auditifs chez le jeune enfant. Ils correspondent aux réponses des différents relais des voies auditives, du nerf cochléaire au colliculus inférieur. Ils sont composés de 7 ondes dont les 5 premières sont reproductibles et numérotées de 1 à 5 selon la dénomination de Jewett [3]. Le consensus est de penser qu'il existe pour chaque onde des générateurs principaux et des générateurs accessoires **(fig. 6)**. Sous cette réserve, on admet que les générateurs principaux des 5 premières ondes sont :

- La portion distale du nerf auditif ipsi-latéral pour l'onde I ;
- La portion proximale du nerf auditif ipsi-latéral pour l'onde II ;
- Le noyau cochléaire et le complexe olivaire supérieur ispi-latéraux pour l'onde III ;
- Origines multiples bilatérales pour l'onde IV ;
- Le lemnisque latéral et le colliculus inférieur controlatéraux pour l'onde V.

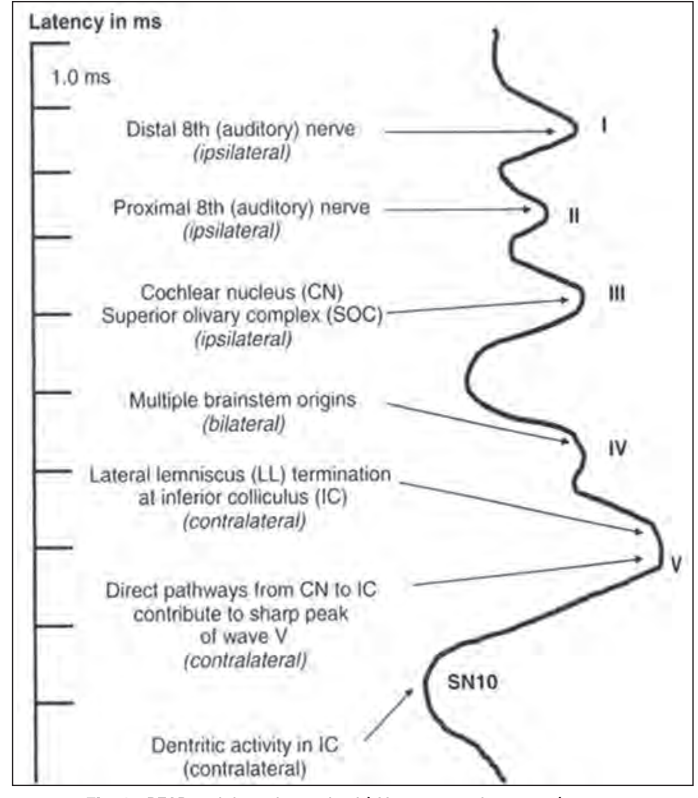


Fig. 6 : PEAP : origines des ondes I à V, correspondant aux réponses des différents relais des voies auditives, du nerf cochléaire au colliculus inférieur.

Le stimulus idéal devrait être défini en fréquence et en intensité pour nous permettre de comparer le seuil objectif au seuil subjectif audiométrique. Mais pour obtenir une bonne synchronisation des activations neuronales et avoir un potentiel évoqué de bonne amplitude et de latence identifiable, on ne peut utiliser que des sons de durée brève. Or, un son de durée brève est incompatible avec un spectre de fréquence bien défini. Le clic est une impulsion rectangulaire de 100 µs qui permet une stimulation instantanée de toute la portion basale de la cochlée, entraînant une décharge synchrone des fibres nerveuses basales. Le clic est idéal pour évaluer la qualité de la conduction neurale de la cochlée au mésencéphale, mais en tant qu'outil de mesure objective du seuil, il ne fournit qu'une valeur unique sans la spécificité fréquentielle fournie par l'audiométrie aux sons purs.

Pour chaque courbe on analyse la latence des différentes ondes, le délai entre les ondes et les différences inter-aurales de ces valeurs. C'est la disparition de l'onde V qui détermine le seuil objectif de l'audition **(fig. 7)**.

- Les latences sont le temps écoulé entre la stimulation au tympan et le sommet de l'onde considérée.
- Les délais ou intervalles entre les ondes sont le temps de conduction de l'influx nerveux d'un relais à un autre au niveau des voies auditives. Les intervalles I-III, I-V et III-V sont les plus fréquemment utilisés dans l'interprétation de la réponse. C'est l'analyse des délais I-V, I-III et III-V qui sont indispensables dans l'appréciation d'une surdité endo ou rétro-cochléaire en raison de la faible variabilité chez les sujets normaux entendants et entre les différents auteurs.
- Les différences inter-aurales : il s'agit de la comparaison des latences ou des délais pour une même intensité entre l'oreille droite et l'oreille gauche, d'un même sujet permettant de s'affranchir des variations individuelles. La différence inter-aurale du délai I-V et du délai I-III est d'une grande constance. Devant une asymétrie du délai I-V inter-aurale, l'existence d'une pathologie rétro-cochléaire est suspectée et doit conduire à la réalisation d'une IRM à la recherche d'une lésion telle qu'un neurinome **(fig. 8)**.
- La recherche du seuil correspond à la plus faible intensité de stimulation par clic permettant de visualiser l'onde V. Il s'agit d'un seuil objectif moyen sur les fréquences correspon-

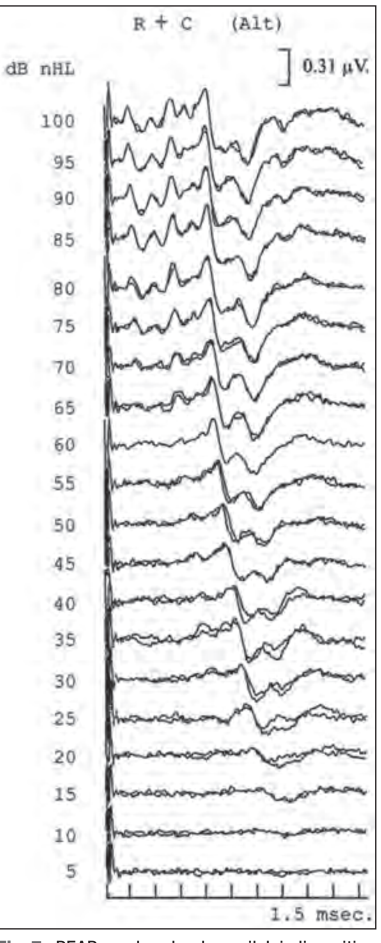


Fig. 7 : PEAP : recherche de seuil. Ici, disparition de l'onde V à 10dB. Remarquez l'augmentation des latences avec la diminution de l'intensité émise.

dant à la portion cochléaire obtenant la meilleure synchronisation de l'influx. Cette méthode ne donne donc pas de profil audiométrique sur toutes les fréquences, mais renseigne sur le mécanisme de la surdité par le biais d'une notion importante : la fonction latence-intensité **(fig. 9 et 10)**. Cette fonction découle du fait que quand le niveau de stimulation augmente, les latences des différentes ondes diminuent. Cette notion est utilisée en pratique pour déterminer l'origine perceptionnelle, transmissionnelle voire mixte d'une surdité notamment chez le nourrisson, chez qui l'otoscopie est normale et l'audiométrie impossible à réaliser. Ceci conduira le clinicien à demander une imagerie médicale telle qu'un scanner des rochers pour la mise au point de la surdité de transmission ou une IRM cérébrale et des angles ponto-cérébelleux pour une surdité de perception.

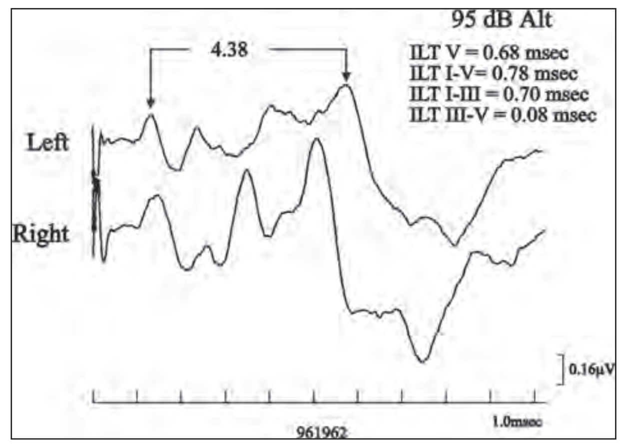


Fig. 8 : Comparaison inter-aurale des délais I-V. Augmentation du délai à gauche :
une IRM des angles ponto-cérébelleux doit être demandée afin d'exclure un neurinome, un méningiome…

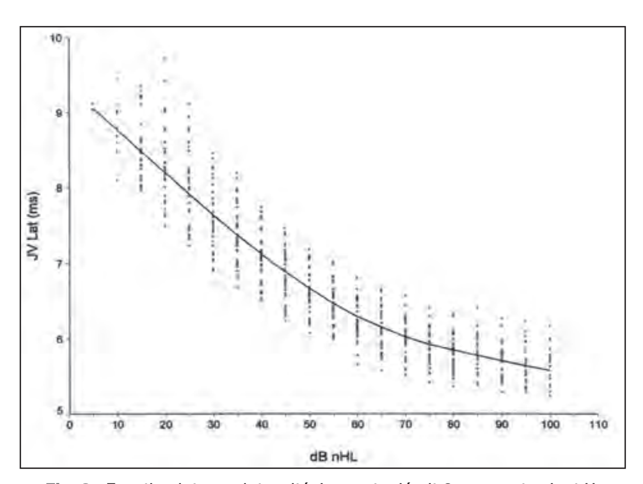


Fig. 9 : Fonction latence-intensité. La pente décrit 2 segments : L et H.
Leur modification est fonction du type de surdité : transmission, perception ou mixte.

D'autres applications existent telles que : aide à l'adaptation des prothèses auditives, surveillance des états comateux, surveillance peropératoire d'interventions en neurochirurgie…

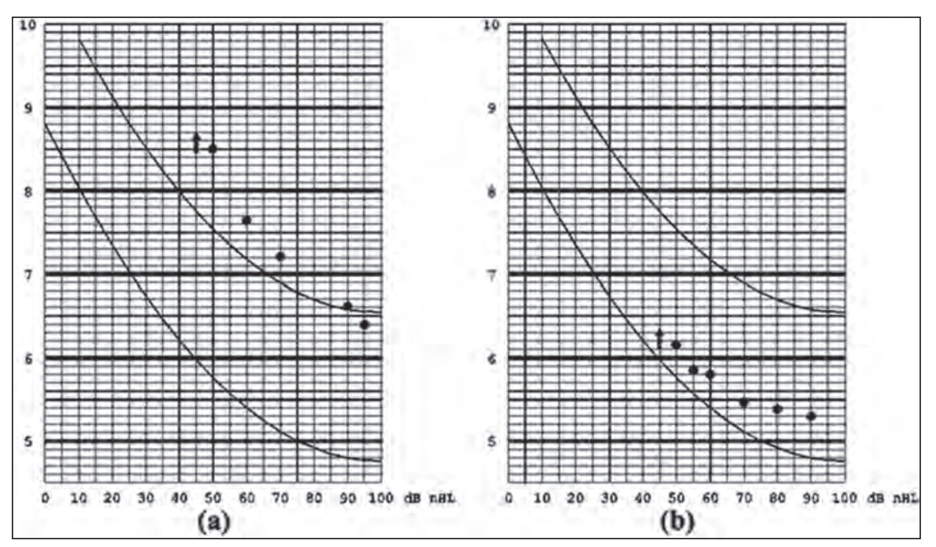
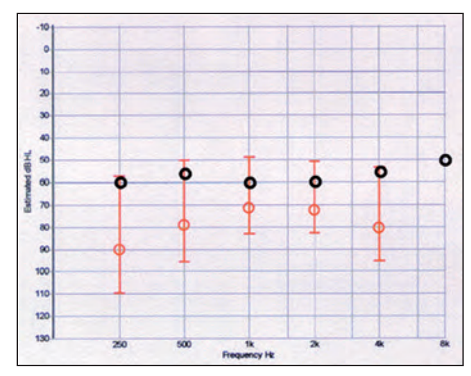


Fig. 10 : Fonction latence-intensité :
a) Surdité de transmission : on observe un déplacement horizontal avec un segment L intact.
b) Surdité de perception : on observe une amputation ou une distorsion. Ici, le segment H est isolé.

Les potentiels évoqués stationnaires

Tout comme les PEAP, les potentiels évoqués stationnaires ou SSEP utilisent un enregistrement de potentiels recueillis sur le scalp, mais utilisent les sons purs continus modulés en amplitude. Ceux-ci produisent une réponse qui est entraînée par la fréquence de modulation, appelée "réponse suivant la fréquence" ou *Frequency following response* (FFR).
Les PEA stationnaires présentent un avantage majeur sur les autres méthodes objectives : ils permettent d'évaluer fréquence par fréquence l'intégrité auditive, ce que le clic ne permet pas. Par contre, ils ne permettent pas de définir le mécanisme de la surdité, ce qui les rend complémentaire aux PEAP.
Chez les nourrissons, un audiogramme fiable peut être obtenu en utilisant cette technique **(fig. 11 et 11')**.



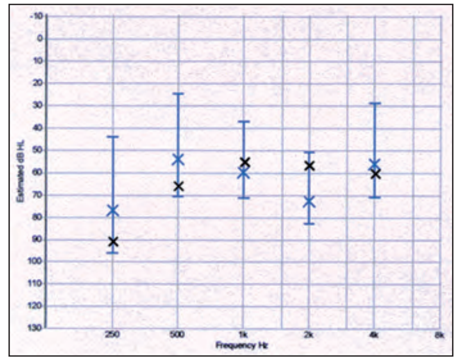


Fig. 11 et 11' : SSEP : un audiogramme fiable peut être défini fréquence par fréquence pour l'oreille droite (11) et gauche (11') et est représenté par un intervalle de confiance. Une audiométrie comportementale confirme quelques mois plus tard les seuils subjectifs (O pour l'oreille droite ; X pour l'oreille gauche).

PARTICULARITÉS LIÉES À CERTAINES PATHOLOGIES

Neuropathie auditive

Actuellement dénommée *Auditory Neuropathy Spectrum Disorder* (ANSD), cette pathologie décrit une forme particulière de déficience auditive attribuée à une mauvaise synchronisation des influx nerveux dans le nerf cochléaire, une atteinte sélective des CCI ou une anomalie de la synapse entre les CCI et le nerf cochléaire **(fig. 12)**. L'ANSD se caractérise par une série de résultats paradoxaux. Les performances en audiométrie vocale sont moins bonnes que celles en audiométrie tonale. Les seuils sont volontiers fluctuants d'un test à l'autre et peuvent se détériorer au cours des années. Les PEAP sont absents et les réponses des CCE (OEAp ou potentiel microphonique) sont préservées **(fig. 13)**. Ceci la distingue des autres atteintes cochléaires pour lesquelles l'élément le plus vulnérable est la CCE, quelle que soit la cause. Dans l'ANSD, les SSEP persistent mais avec un écart souvent important entre les seuils prédits et les seuils comportementaux.

On répartit les ANSD en 2 groupes selon le moment d'apparition de la pathologie : la forme pré-linguale, congénitale ou acquise, et la forme post-linguale, nécessairement acquise.

D'un point de vue étiologique, la prématurité et ses complications (septicémie, hypoxie périnatale, hyperbilirubinémie…) constituent un facteur de risque. L'administration de drogues ototoxiques, certaines affections virales, la sclérodermie, plusieurs syndromes tels que le syndrome de Waardenburg, Stevens-Johnson, Ehlers-Danlos, la maladie de Gaucher, l'agénésie ou l'hypogénésie du nerf cochléaire et les pathologies neurologiques. On reconnaît également des causes génétiques que la surdité soit isolée (mutation du gène de l'otoferline) ou qu'elle rentre dans un tableau syndromique (syndrome de Friedreich, maladie de Charcot-Marie-Tooth…).

Les ANSD sont volontiers sous-diagnostiquées, surtout chez l'adulte. Devant une suspicion d'ANSD, il convient de réaliser au moins les OEAp, les PEAP et une IRM cérébrale et si la pathologie est confirmée, elle nécessite une prise en charge spécialisée.

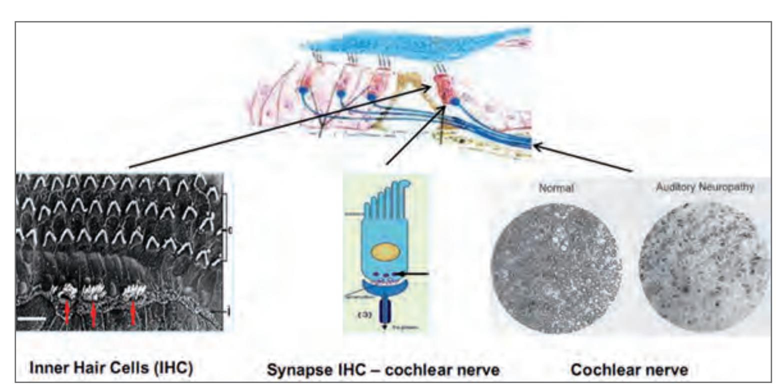


Fig. 12 : Une atteinte sélective des CCI, du nerf cochléaire ou une anomalie de la synapse entre les CCI et le nerf cochléaire peuvent expliquer l'ANSD.

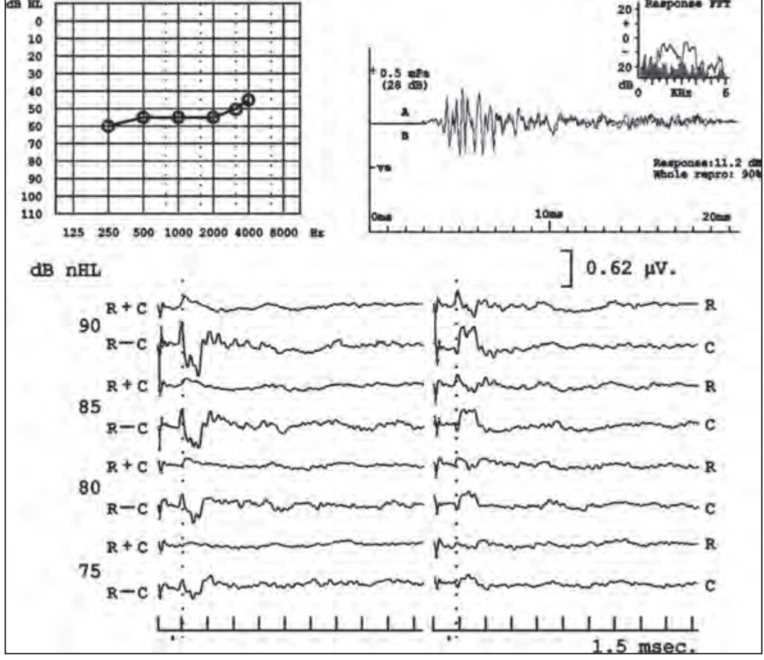


Fig. 13 : L'ANSD se caractérise par une série de résultats paradoxaux. Les performances en audiométrie vocale sont moins bonnes que celles en audiométrie tonale. Les PEAP sont absents et les réponses des CCE (OEAp) sont préservées.

Surdité post-méningitique

Les méningites bactériennes constituent une étiologie de surdités neurosensorielles acquises chez l'enfant qui demande une grande vigilance. Même si, dans les pays développés, l'incidence diminue suite aux programmes de vaccination, lorsqu'elle survient la surdité est la conséquence de phénomènes inflammatoires de l'oreille interne qui peuvent évoluer vers la labyrinthite ossifiante. L'implant cochléaire **(fig. 14 et 15)** permet la réhabilitation d'une surdité de perception chez les patients atteints d'une surdité profonde et chez lesquels les prothèses auditives ne permettent pas d'obtenir un gain suffisant, avec un retard de langage. La mise en place de l'implant cochléaire n'est possible que tant que le processus d'ossification de la cochlée n'a pas abouti à l'oblitération complète de la cochlée. Ce processus survient le plus souvent rapidement en quelques jours ou en quelques semaines. La surveillance après une méningite bactérienne doit se faire au moins tous les 15 jours par audiométrie, OEAp, PEAP, surtout la première année. L'IRM est l'examen de référence pour évaluer la perméabilité de la cochlée : une modification du signal aqueux dans le labyrinthe membraneux des rampes vestibulaires et tympaniques évoque un phénomène de fibrose précurseur à une ossification secondaire. L'IRM est demandée en urgence au moindre doute car l'implant cochléaire devient une urgence !



Fig. 14 : Photo d'un enfant bénéficiant d'un implant cochléaire.

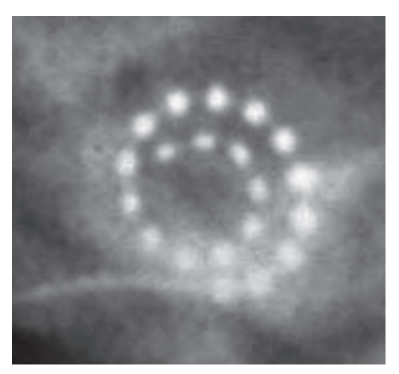


Fig. 15 : Radiographie standard d'un rocher après implantation. Bon déroulement de l'électrode dans la rampe tympanique de la cochlée.

L'agénésie du nerf cochléaire

L'agénésie et l'hypoplasie du nerf cochléaire ne sont pas exceptionnelles. Les études [4] ont montré qu'une ANSD unilatérale était le plus souvent expliquée par une anomalie isolée du nerf cochléaire. D'où l'intérêt de réaliser une IRM des méats auditifs internes devant un tableau d'ANSD ou de surdité unilatérale **(fig. 16, 17 et 18)**. La décision d'implanter un BAHA (Bone- Anchored Hearing Aids) ou de prescrire un appareillage de type Cross, afin d'améliorer la localisation des sons et donc la perception, est discutée dans plusieurs études [5]. Le

BAHA, placé du côté sourd, est un implant en titane qui utilise la conduction osseuse pour transmettre le son vers la bonne oreille. L'appareillage auditif Cross est formé d'un émetteur placé dans ou derrière la mauvaise oreille qui prélève les sons et les transmet vers l'oreille normale (par WIFI). Il est raisonnable de considérer ces 2 solutions en fonction de leur risque/bénéfice. Leur coût n'ayant pas encore été comparé.

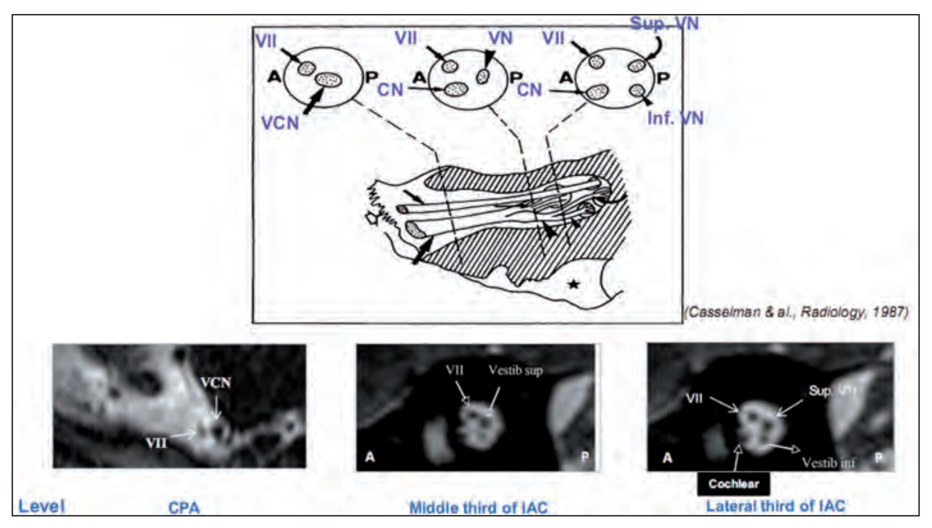


Fig. 16 : Rapport des nerfs VII, cochléaire et vestibulaires dans le conduit auditif interne (CAI) en fonction du niveau. Images correspondantes en IRM T2 : coupes du CAI au niveau du tiers latéral, du tiers moyen et de l'angle ponto-cérébelleux.

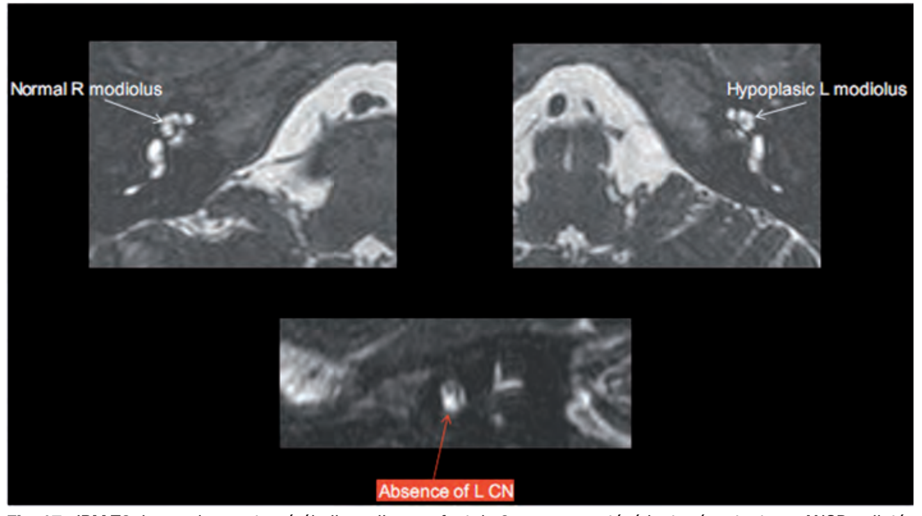


Fig. 17 : IRM T2 des angles ponto-cérébelleux d'une enfant de 6 ans sans antécédent présentant une ANSD unilatérale gauche. Malformations de l'oreille interne associant une hypoplasie de la columelle et une absence de nerf cochléaire à gauche.

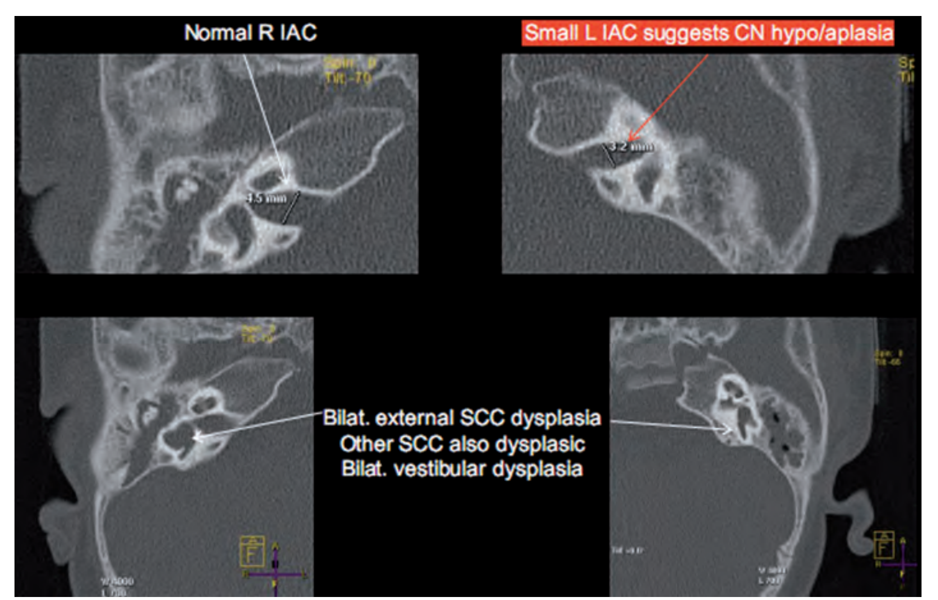
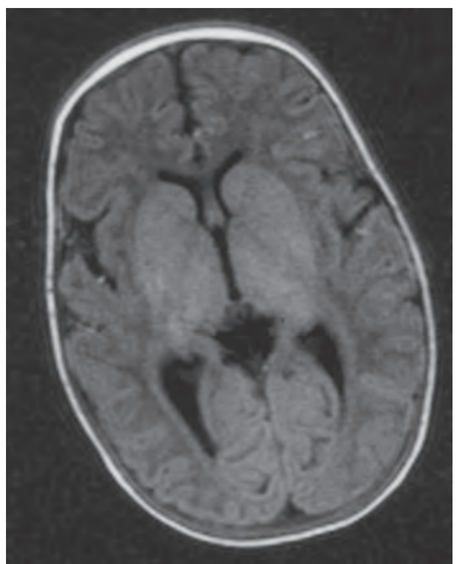


Fig. 18 : IRM T2 des angles ponto-cérébelleux d'un enfant né à 36 semaines. Séjours en néonatalogie de 2 semaines. Syndrome polymalformatif avec fente labio-palatine, communication inter-ventriculaire, cryptorchidie. Possibilité d'un syndrome de CHARGE.
Tests audiométriques et électrophysiologiques en faveur d'une ANSD à gauche. Il existe un CAI de petit diamètre suggérant une aplasie ou une hypoplasie du nerf cochléaire à gauche. Bilatéralement, on retrouve une dysplasie du canal semi-circulaire externe et du vestibule.

Les atteintes purement centrales

Devant des PEAP absents avec un potentiel microphonique préservé visible lors d'un stimulus à forte intensité, il est important de rechercher une onde I. Celle-ci peut se révéler après un clic d'intensité moins élevée, lorsque les potentiels microphoniques disparaissent. En effet, ce qui pouvait paraître pour une ANSD, suggère une atteinte centrale telle que certains types de leucodystrophies. Ainsi, l'onde I dont le générateur est la portion extra-méningée du nerf cochléaire, myélinisée par les cellules de Schwann, est toujours présente. Les autres ondes ont disparu, rendant compte de l'atteinte de la myéline centrale (oligodendrocytes). Un exemple récent au sein de notre laboratoire de neurophysiologie est le cas d'une maladie de Pelizaeus Merzbacher. Une IRM cérébrale montre une anomalie de signal de la substance blanche et confirme le diagnostic **(fig. 19, 19' et 20)**.



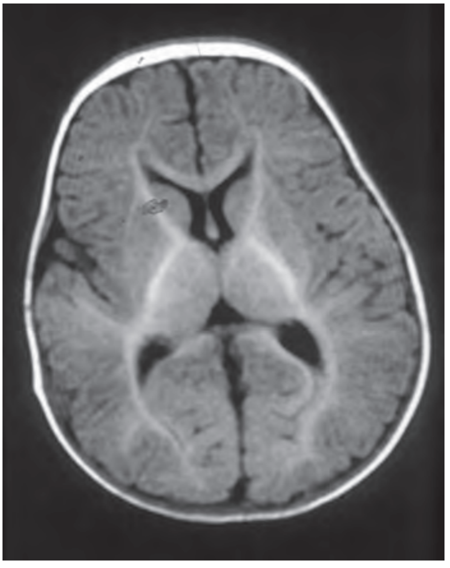


Fig. 19 et 19' : IRM cérébrale d'un enfant de 4 ans atteint d'une leucodystrophie de Pelizaeus Merzbacher (19) en comparaison avec un enfant du même âge normal (19').

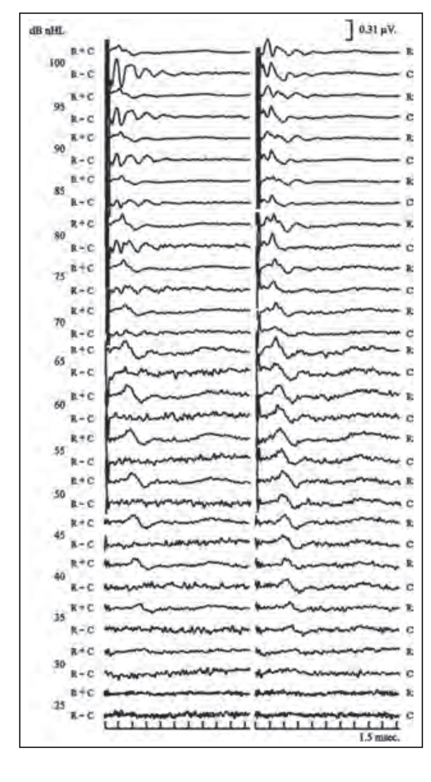


Fig. 20 : PEAP d'un enfant atteint d'une leucodystrophie de Pelizaeus Merzbacher : l'onde I, dont le générateur est la partie extra-méningée du nerf cochléaire, myélinisée par les cellules de Schwann, est toujours présente. Les autres ondes ont disparu, rendant compte de certains types de leucodystrophies qui n'atteignent que la myéline centrale (oligodendrocytes).

CONCLUSION

L'évaluation physiologique de la déficience auditive permet, en combinant les diverses méthodes disponibles, un diagnostic précoce à la fois quantitatif (seuils par fréquence) et qualitatif (mécanisme, distorsions, site lésionnel) permettant d'instaurer une remédiation adaptée dans les meilleurs délais. Chez l'adulte, c'est avant tout l'évaluation du mécanisme de l'atteinte qui bénéficie de la combinaison de ces méthodes sans lesquelles l'ANSD découverte en 1996 serait toujours inconnue. Notre pratique quotidienne nous indique que d'autres formes ou mécanismes de déficience auditive sont sur le point d'être démantelés et identifiés.

Références

[1] NAKANO A, ARIMOTO Y, MATSUNAGA T. Cochlear Nerve Deficiency and Associated Clinical Features in Patients with Bilateral and Unilateral Hearing Loss. *Otol Neurotol. 2013: 34(3): 554-8.*

[2] SERRANOGLU L. A new classification for cochléovestibular malformations. *Laryngoscope. 2002: 112(12): 2230-41.*

[3] JEWETT DL, WILLISTON JS. Auditory-evoked for field averaged from scalp of humans. *Brain. 1971: 94: 681-96.*

[4] VANDEVOORDE A, DELPIERRE I, DELTENRE P, MANSBACH AL. Unilateral auditory neuropathy spectrum disorder in children. *B-ENT. 2010: 6: 32.*

[5] SON HD, CHOO D. Optimal Management of Single-Sided Deafness. *Laryngoscope. 2013: 123: 304-5.*



Investigations neurofonctionnelles des voies auditives en imagerie

N. Sadeghi
Chef de clinique adjoint - Service de Radiologie - Hôpital Erasme - Hôpital Erasme - 808, Route de Lennik - 1070, Bruxelles - Belgique - e-mail : nsadeghi@ulb.ac.be

TECHNIQUES D'IMAGERIE EN RÉSONANCE MAGNÉTIQUE

Nous allons avoir un aperçu des deux techniques d'imagerie principalement utilisées lors des investigations dites neurofonctionnelles ou physiologiques : La séquence de tenseur de diffusion (DTI : Diffusion Tensor Imaging) qui permet une étude des faisceaux de la substance blanche et la séquence d'Imagerie par Résonance Magnétique fonctionnelle (IRMf) technique BOLD (Blood oxygen level dependent) qui explore principalement le cortex.

Imagerie de Tenseur de Diffusion (DTI)

C'est une technique qui explore la diffusion des molécules d'eau au sein du tissu. Cette diffusion est de nature isotropique au niveau du liquide céphalorachidien et également au niveau du cortex. Au sein de la substance blanche, par contre la diffusion des molécules d'eau est principalement anisotropique, et donc préférentielle dans une direction de l'espace. Ce mouvement anisotropique peut être défini mathématiquement par un tenseur qui aura la forme d'une ellipse. Au moins trois "eigenvectors" définissent ce tenseur désigné par λ1, λ2 et λ3 (**fig. 1**). L'intégration de tous les "eigenvectors" nous donne une variable qu'on appelle la fraction d'anisotropie (FA) selon la formule [1] :

$$FA = \sqrt{\frac{3}{2}}\sqrt{\frac{(\lambda_1 - \langle\lambda\rangle)^2 + (\lambda_2 - \langle\lambda\rangle)^2 + (\lambda_3 - \langle\lambda\rangle)^2}{\lambda_1^2 + \lambda_2^2 + \lambda_3^2}}$$

où (λ) = λ1+ λ2 + λ3/3 = diffusivité moyenne (MD) et les deux autres variables qui peuvent être utiles et qui sont la diffusivité radiale (RD) = λ2 + λ3 /2 et la diffusivité axiale ou longitudinale (AD) = λ1.
Les éléments cellulaires qui contribuent à la diffusion anisotropique de la substance blanche sont la myéline, la membrane cellulaire ainsi que les microtubules et les microfilaments contenus dans les axones [2].
Sur une cartographie de fraction d'anisotropie, l'intensité de chaque voxel est fonction de l'importance de l'anisotropie (**fig. 2**). Dès lors, la substance blanche apparaît hyperintense par rapport à la substance grise et le liquide céphalorachidien.
Une cartographie de fraction d'anisotropie peut également être obtenue où chaque voxel est représenté par un tenseur avec une direction préférentielle. Chaque direction peut avoir un codage couleur (**fig. 3**). Par convention la direction cranio-caudale est représentée en bleu, la direction latéro-latérale en rouge et la direction antéropostérieure en vert.

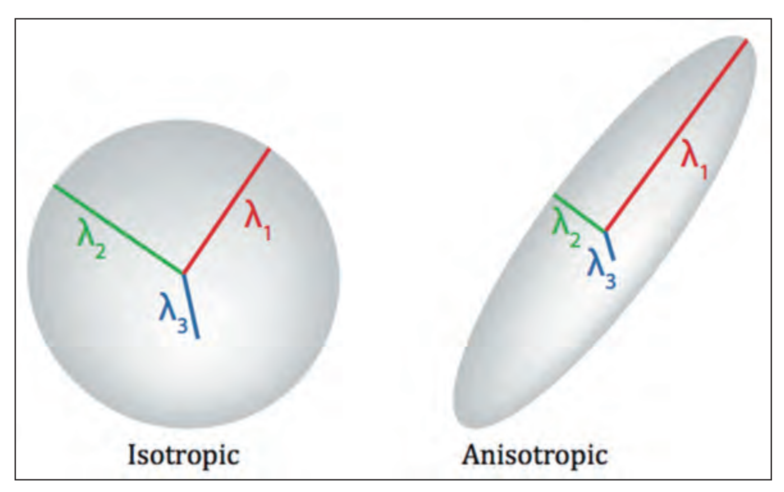


Fig. 1 : Schémas de représentation des trois "eigenvecteors" pour les tenseurs de diffusion isotropique et anisotropique.

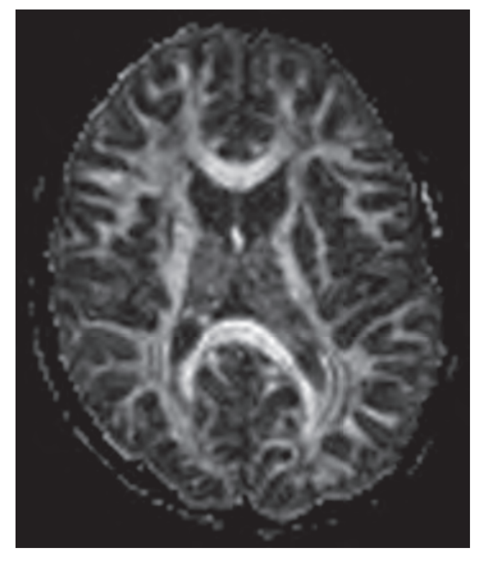


Fig. 2 : Cartographie de fraction d'anisotropie

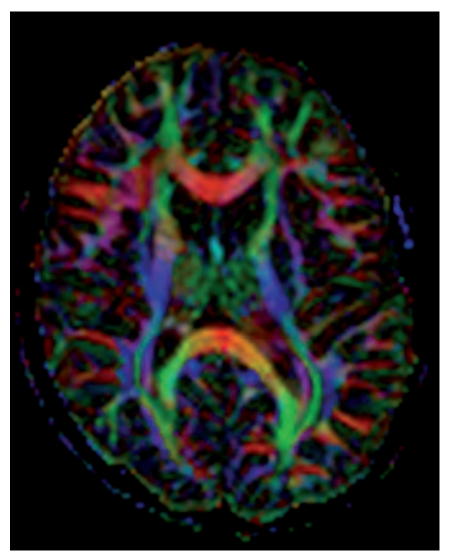


Fig. 3 : Cartographie de fraction d'anisotropie avec le codage couleur

Il existe des logicielle qui permettent de suivre voxel par voxel le trajet préférentiel de la diffusion au sein de chaque tenseur, et ainsi obtenir une tractographie des faisceaux de la substance blanche sur l'ensemble de leur trajet.
Plusieurs techniques de tractographie existent : La technique la plus utilisée est basée sur : dessiner plusieurs régions d'intérêts sur le trajet présumé du faisceau à explorer (**fig. 4**).
Une autre technique est la technique d'un point unique (single point) où la logicielle détermine à partir d'un seul voxel le trajet de la fibre traversant ce voxel (**fig. 5**).

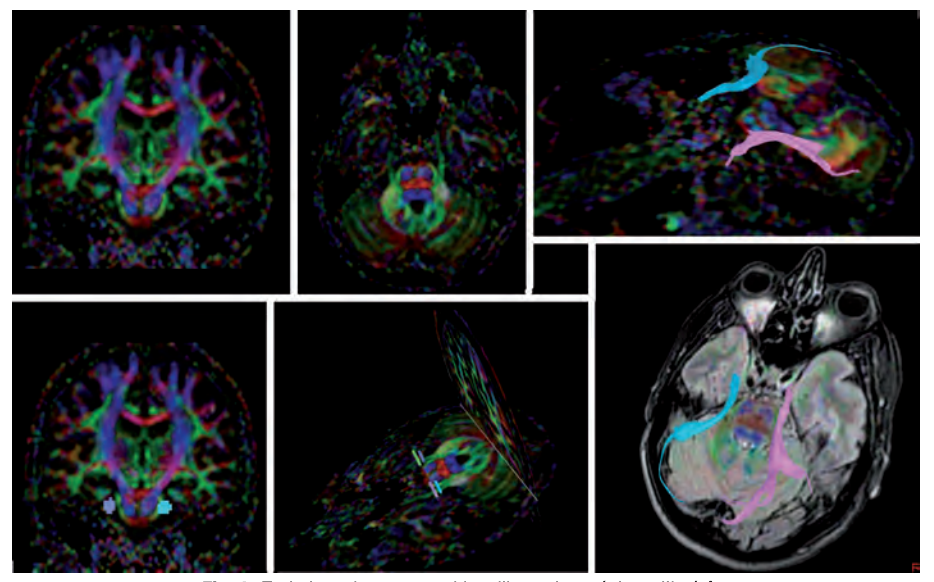


Fig. 4 : Technique de tractographie utilisant deux régions d'intérêts pour mettre en évidence le nerf trijumeau de chaque côté.

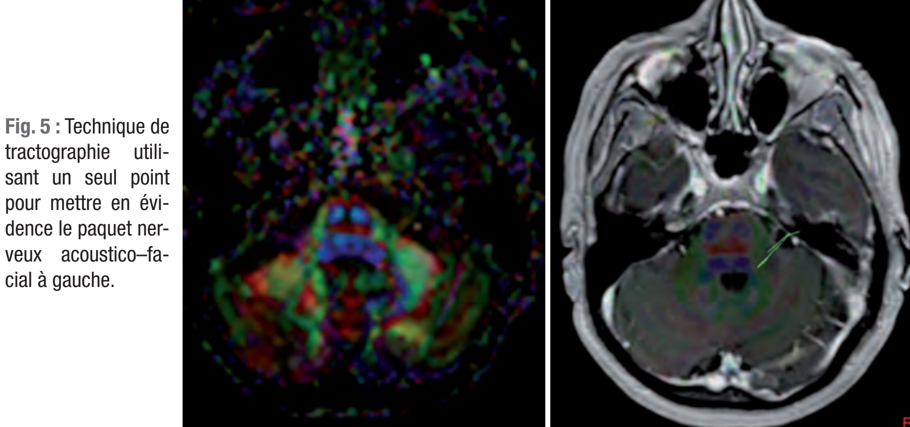


Fig. 5 : Technique de tractographie utilisant un seul point pour mettre en évidence le paquet nerveux acoustico–facial à gauche.

Actuellement, la tractographie n'est pas utilisée en routine clinique dans la mise au point des lésions de la fosse postérieure, en particulier les schwannomes vestibulaires. Cependant plusieurs études sont publiées et démontrent l'intérêt de ce type d'imagerie en vu de la localisation du trajet des nerfs en particulier le complexe acoustico-vestibulaire, le nerf facial et le nerf trijumeau et leurs rapports avec les tumeurs de l'angle pontocérébelleux de type schwannome vestibulaire [3, 4].

IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE FONCTIONNELLE (CONTRASTE BOLD)

Rappel anatomique des voies auditives

Le nerf cochléaire parcourt le conduit auditif interne, et l'angle ponto-cérébelleux pour pénétrer le sillon bulbo-protubérantiel avec un premier relais au niveau des noyaux cochléaires dorsal et ventral sur les pédoncules cérébelleux inférieurs. Par après, la majorité des fibres croise la ligne médiane au niveau du corps trapézoïde et synapse au niveau du noyau olivaire supérieur. Une minorité des fibres reste ipsilatérale. Par la suite, les voies auditives montent le long du lemniscus latéral avec un autre relai au niveau du colliculus inférieur. Une partie des voies auditives synapse au niveau du corps géniculé médian du thalamus, à partir duquel les axones passent à travers la capsule interne vers le cortex auditif primaire en regard de la vallée sylvienne.
Le cortex auditif est situé à la surface supérieure du lobe temporal et est constitué d'une partie antérieure appelé "planum polare", puis le gyrus de Heschl et enfin une partie postérieure appelée "planum temporale". Il existe une variabilité interindividuelle pour le gyrus de Heschl avec dans 48 % des cas un gyrus à gauche et deux à droite et dans 36 % des cas deux gyri de chaque côté.

Principe du contraste BOLD

Lors de l'activation neuronale, le métabolisme des neurones et des cellules gliales augmente et dès lors il y a une augmentation de l'apport du sang oxygéné. Cependant l'apport en oxygène dépasse le niveau de la consommation par des neurones activés, ce qui entraîne une augmentation du rapport oxy-hémoglobine sur déoxy-hémoglobine. Sachant que déoxy-hémoglobine est une molécule paramagnétique, il en résulte une petite hausse du signal en IRM qui pourra être détectée grâce à un post-traitement complexe de l'information obtenue. C'est cette hausse du signal qui nous donne le contraste appelé "BOLD".

IRMf auditive

La majorité des études en fMRI utilise la méthode "Block design" qui consiste en effectuer un acte précis (Task) à intervalle de temps régulier prédéfini, séparé par des périodes dites de repos (Rest) (**fig. 6**).
Le processus du post-traitement consiste en un réalignement avec correction des mouvements, co-registration avec des images anatomiques et un lissage qui contribue à une amé-

lioration du rapport signal/bruit **(fig. 6)**. L'analyse statistique des données consiste en définition d'un modèle, appliquer le modèle aux données, générer une cartographie statistique et appliquer un seuil statistique et enfin l'interprétation.
En ce qui concerne l'IRMf auditive, la stimulation la plus fréquemment utilisée est une stimulation musicale versus le silence, la période silence étant relative en raison des bruits des gradients et de la séquence en cours. Ce type de stimulation nous donne une activation bilatérale du cortex auditif primaire et secondaire [5].
Une des applications cliniques de l'IRMf auditive est le guidage des électrodes épiduraux chez des patients avec acouphène unilatérale. Chez ces patients, une activité auditive moins importante du côté controlatéral à leur acouphène a été constatée, liée probablement à un niveau plus élevé d'activité spontanée de ce côté [6].
La comparaison des champs magnétiques de 1,5 et de 3 Tesla a démontré que le signal obtenu est le double à 3 Tesla compare à un champs de 1,5 tesla chez le même individu et qu'au même niveau de seuil statistique, une activation sous cortical dans le corps géniculé médian et le colliculus inférieur est détectable seulement à 3 Tesla. [5].

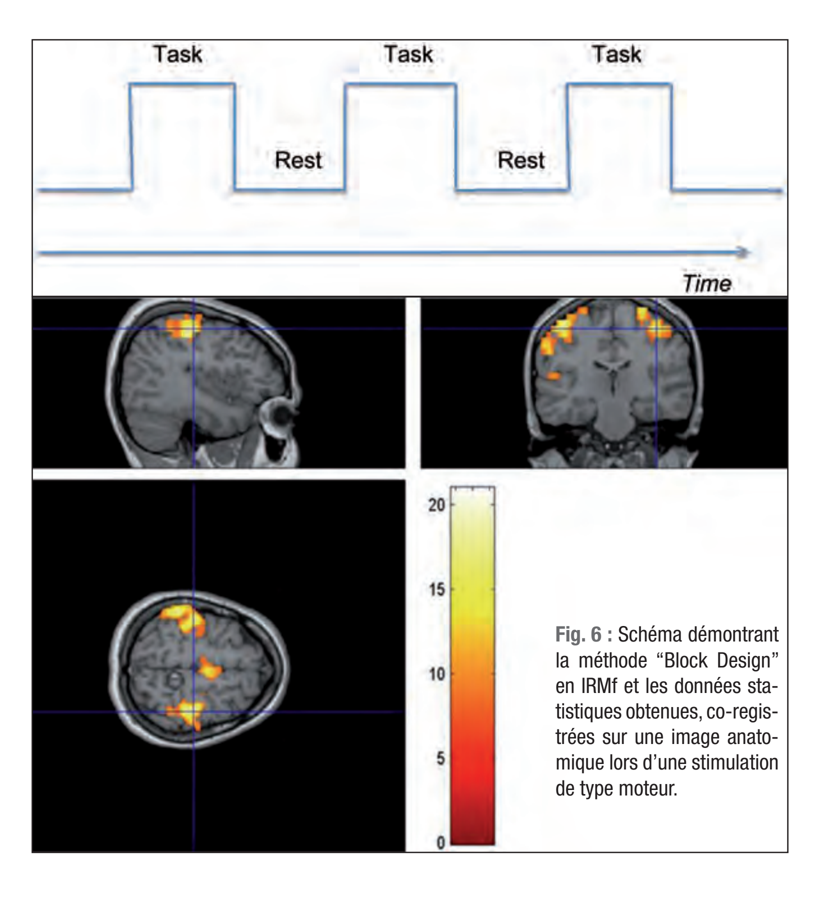


Fig. 6 : Schéma démontrant la méthode "Block Design" en IRMf et les données statistiques obtenues, co-registrées sur une image anatomique lors d'une stimulation de type moteur.

CONCLUSION

L'imagerie de tenseur de diffusion a actuellement un intérêt clinique relativement limité dans le cadre de localisation des faisceaux au niveau du paquet acoustico-facial et nécessiterait une meilleure résolution spatiale.

La localisation du cortex auditif primaire et associatif est faisable en IRM fonctionnelle (BOLD) avec des indications cliniques en particulier dans le cadre des mises au point préopératoire des tumeurs cérébrales ou en pré-implantation des électrodes pour le traitement des acouphènes résistants aux autres traitements.

Références

[1] PIERPAOLI C, JEZZARD P, BASSER PJ, BARNETT A, DI CHIRO G. Diffusion tensor MR imaging of the human brain. *Radiology. 1996 Dec; 201(3): 637-48.*

[2] HAGMANN P, JONASSON L, MAEDER P, THIRAN JP, WEDEEN VJ, MEULI R. Understanding diffusion MR imaging techniques: from scalar diffusion-weighted imaging to diffusion tensor imaging and beyond. *Radiographics 2006 Oct; 26 Suppl 1: S205-23.*

[3] HODAIE M, QUAN J, CHEN DQ. In vivo visualization of cranial nerve pathways in humans using diffusion-based tractography. *Neurosurgery. 2010 Apr; 66(4): 788-95.*

[4] GERGANOV VM, GIORDANO M, SAMII M, SAMII A. Diffusion tensor imaging-based fiber tracking for prediction of the position of the facial nerve in relation to large vestibular schwannomas. *J Neurosurg. 2011 Dec; 115(6): 1087-93.*

[5] SUNAERT S. Functional MR Imaging of Hearing. In: Radiology of the petrous bone. *M. Lemmerling, S.S. Kollias (eds.) ; Springer 2004.*

[6] DE RIDDER D, DE MULDER G, WALSH V, MUGGLETON N, SUNAERT S, MØLLER A. Magnetic and electrical stimulation of the auditory cortex for intractable tinnitus. Case report. *J Neurosurg. 2004 Mar; 100(3): 560-4.*



Susceptibilité magnétique et diffusion : nouvelles techniques pour investiguer le rocher en IRM de diffusion

T. Metens
Clinique d'IRM - Imagerie Médicale - Radiologie - Hôpital Erasme - Faculté de Médecine & Ecole Polytechnique - Université Libre de Bruxelles - 808, route de Lennik B 1070 Bruxelles - tmetens@ulb.ac.be

INTRODUCTION : RAPPEL ÉLÉMENTAIRE SUR L'IMAGERIE DE DIFFUSION

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) poursuit son essor, les images pondérées en diffusion dérivées des études fondamentales [1, 2] font désormais partie des investigations cliniques de l'encéphale, notamment en cas d'accident vasculaire cérébral. Dans l'angle ponto cérébelleux l'IRM de diffusion est utile dans l'étude des cholestéatomes. Les cholestéatomes ont la particularité de contenir de la kératine, qui a pour effet d'y réduire la diffusion des molécules d'eau : en imagerie de diffusion les cholestéatomes apparaissent généralement hyperintenses [3, 4].

La séquence pondérée en diffusion la plus répandue actuellement est de type spin echo echo planar imaging (SE-EPI) (**fig. 1**) à laquelle un couple de gradients (chacun d'intensité G et de durée δ et séparés par un délai Δ) est incorporé afin d'y ajouter la pondération en diffusion dans le schéma dit de Stejskal-Tanner (**fig. 2**). Dans ces conditions l'image est pondérée comme :

$$MT = MT\,(0)\; e\text{-}^{TE/T2}\; e\text{-}^{b\,D}$$

où le paramètre de contrôle "b" de la diffusion est donné par :

$$b = \gamma 2 \delta 2\; (\Delta\text{-}\delta/3) G2$$

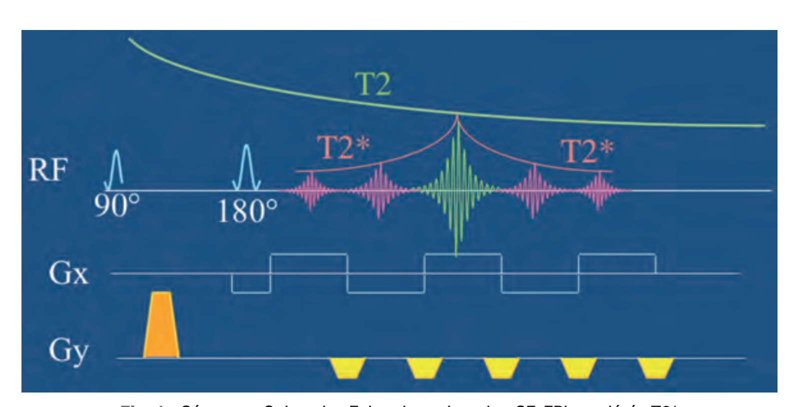


Fig. 1 : Séquence Spin echo-Echo planar Imaging SE-EPI pondérée T2*

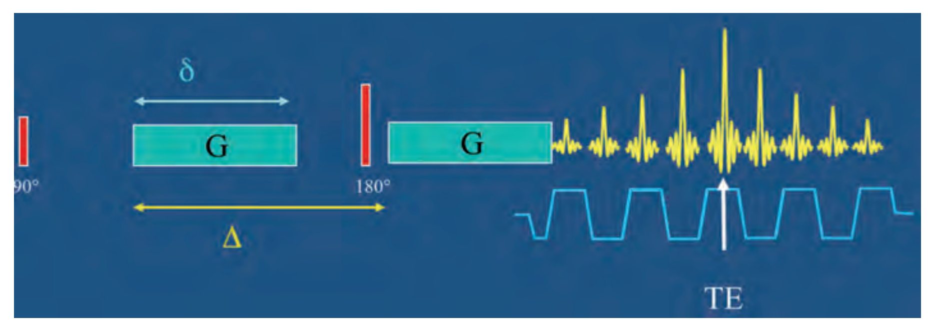


Fig. 2 : Séquence SE-EPI pondérée en diffusion selon le schéma de Stejskal et Tanner.

Ce paramètre pondère donc le signal *via* une atténuation exponentielle dans laquelle apparaît aussi D qui est le coefficient de diffusion en unité mm²/s, qui s'identifie en fait au coefficient apparent de diffusion de l'eau dans les tissus ADC. Les cholestéatomes contiennent de la kératine qui réduit considérablement la diffusion de l'eau, donc D y est plus faible que dans les tissus et par comparaison au signal des tissus, le signal du cholestéatome sera peu atténué et apparaît donc hyperintense.

Si deux images de facteurs b différents sont acquises, il est alors possible de reconstruire une carte d'ADC. Le fait que le signal soit atténué simultanément par deux exponentielles explique qu'en IRM de diffusion à valeur de b élevée (typiquement 1000 s/mm²) le rapport entre le signal et le bruit soit d'autant plus faible que D est grand, ce qui est le cas surtout dans les liquides mais aussi dans les tissus normaux. De ce fait, la résolution spatiale devra être moindre qu'en imagerie anatomique pondérée T2 et les matrices sont réduites de 256 à 100 (**fig. 3**). La séquence SE-EPI de diffusion est en général obtenue en mode single shot ce qui signifie qu'un seul train d'écho doit remplir la totalité des lignes de l'espace k, pour une matrice 100 x 128 (phase x fréquence) un train de 100 échos est donc nécessaire.

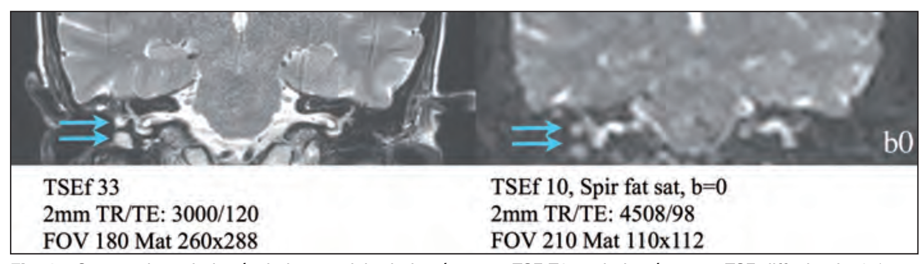


Fig. 3 : Comparaison de la résolution spatiale de la séquence TSE T2 et de la séquence TSE diffusion b=0 (avec suppression du signal de la graisse) pour un patient présentant deux lésions (cholestéatomes). La séquence TSE diffusion a une résolution spatiale plus faible pour pouvoir maintenir le rapport signal/bruit lorsque le facteur b devient élevé.

L'IMAGERIE DE DIFFUSION ET LES ARTEFACTS LIÉS AUX GRADIENTS DE SUSCEPTIBILITÉ MAGNÉTIQUE

La séquence SE-EPI est composée d'un écho de spin entouré par des échos de gradients qui constituent un train d'écho dans lequel chaque écho est encodé en phase séparément. Plus le train d'écho est long, plus l'image sera déformée dans la direction d'encodage en phase ; cette déformation est due aux gradients de champs magnétiques locaux produits par la différence de susceptibilité magnétique électronique entre les tissus, l'air et l'os. La déformation géométrique, qui consiste en un étirement ou une compression des échelles ainsi qu'en une translation de certains tissus, est accompagnée par un signal d'intensité fortement variable et l'amplitude de ces effets change avec la position dans l'espace. Ces artefacts dépendent à la fois de la durée du train (qui est de l'ordre de 100 échos dans la séquence SE-EPI Diffusion Single shot) et de la direction d'encodage en phase (**fig. 4 et 5**). En imagerie de diffusion cérébrale les artefacts de ce type sont réduits considérablement par l'utilisation de techniques d'imagerie parallèle (Sense, Smash, Grappa…) qui permettent de raccourcir la durée du train d'écho. Toutefois, dans la région du rocher et de l'oreille interne ce remède ne suffit pas car l'intensité des gradients de susceptibilité magnétique y est nettement plus grande (**fig. 6**) ; de plus, l'identification de pathologies comme les cholestéatomes requiert plutôt l'utilisation de coupes dans le plan coronal. La solution à ce problème passe donc par l'acquisition d'une séquence de diffusion de type train d'écho de spin (TSE ou Fast spin echo FSE) qui est beaucoup moins sensible aux effets de susceptibilité magnétique que la séquence SE-EPI. Pour éviter les artefacts de flou des trains d'échos de spins, il est préférable de limiter le train d'écho et de passer à une séquence multi shots dans laquelle plusieurs TR sont requis afin de remplir l'espace k par des sets de lignes entrelacés, comme on doit également éviter les effets de saturation T1 du signal TR est long (plusieurs secondes, en particulier à 3T où les temps de relaxation T1 sont plus longs). La séquence TSE-diffusion est de

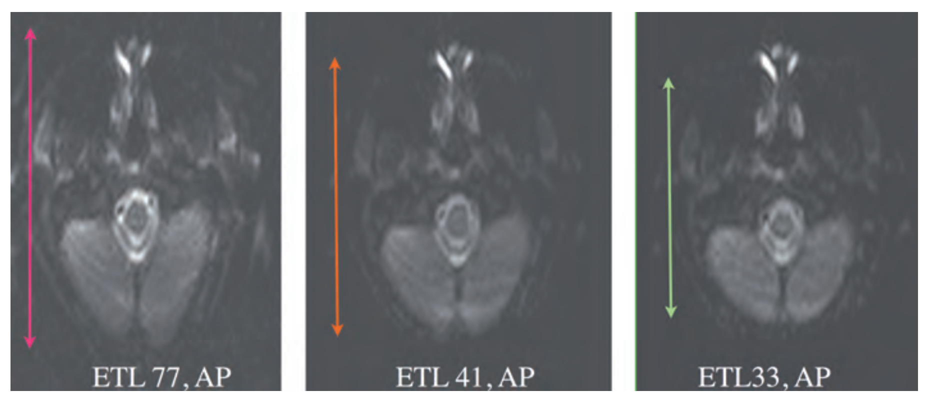
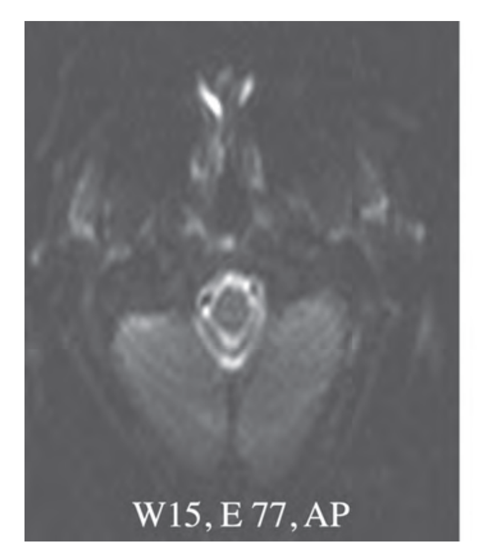


Fig. 4 : Images de la séquence SE-EPI pondérée en diffusion avec direction d'encodage en phase antéro-postérieure (AP) et acquise avec des trains de 77, 41 et 33 échos : la déformation géométrique est réduite si la durée du train d'écho devient plus courte.



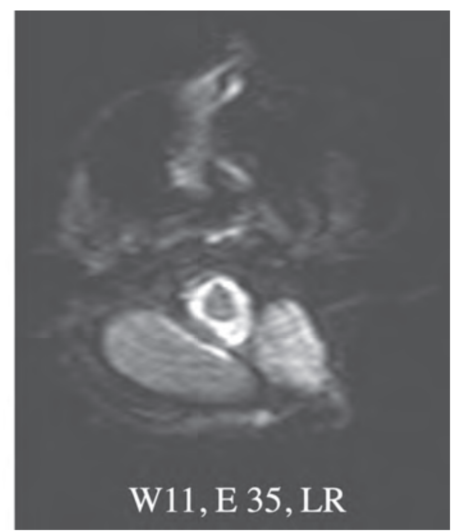


Fig. 5 : Images de la séquence SE-EPI pondérée en diffusion avec direction d'encodage en phase antéro-postérieure (AP, 77 échos) et gauche-droite (LR, 35 échos) : la déformation géométrique est soit un étirement symétrique (AP) soit un étirement asymétrique (LR) en fonction de la symétrie de l'encéphale et des gradients de susceptibilité magnétique correspondants.

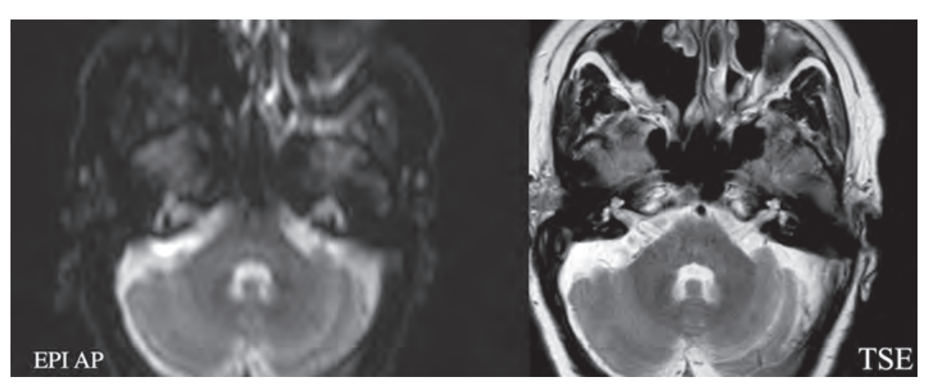


Fig. 6 : Images de la séquence SE-EPI pondérée en diffusion avec direction d'encodage en phase antéro-postérieure avec b=0 et de la séquence TSE T2 : le flou et la déformation géométrique sont plus importants dans l'angle ponto cérébelleux que dans l'encéphale.

durée d'acquisition beaucoup plus longue que la séquence SE-EPI de diffusion, mais présente donc finalement l'avantage d'une déformation géométrique moindre (**fig. 7**). Un dernier écueil est que les séquences multi shots sont très sensibles à des artefacts dus au rythme cardiaque, mais ceux-ci sont efficacement neutralisés par l'usage d'une synchronisation cardiaque en diastole avec un résultat optimum lorsque seulement deux coupes sont acquises par cycle cardiaque (**fig. 8**). Le rapport signal/bruit est influencé par la proximité et la qualité

de l'antenne réceptrice (**fig. 9**) et peut être encore amélioré par l'usage d'un système à plus haut champ (3T au lieu de 1.5T, **figure 10**). La séquence TSE-Diffusion Multishot est actuellement la séquence la plus adaptée à l'IRM de diffusion du rocher et de l'angle ponto-cérébelleux, mais en ce qui concerne l'imagerie du tenseur de diffusion, cette séquence est trop lente pour pouvoir s'appliquer.

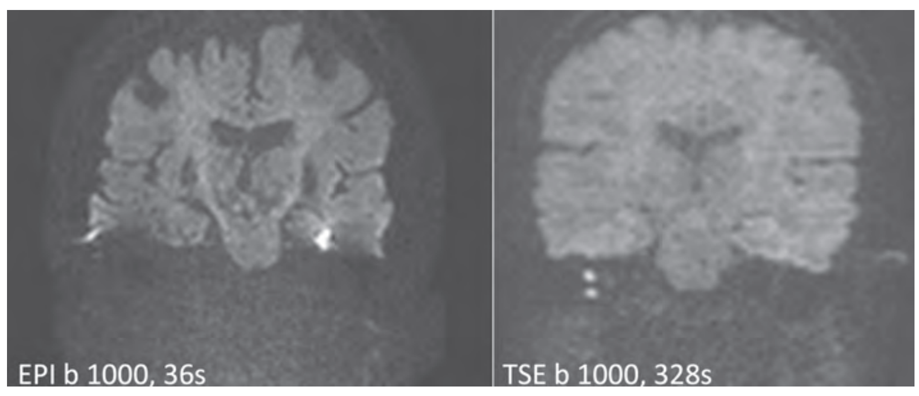
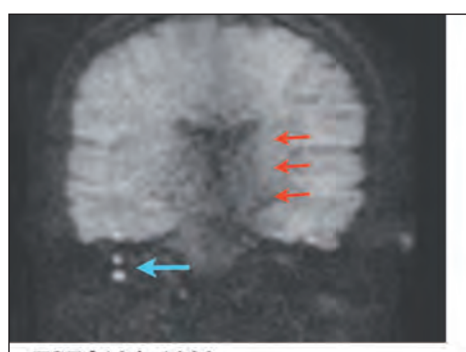
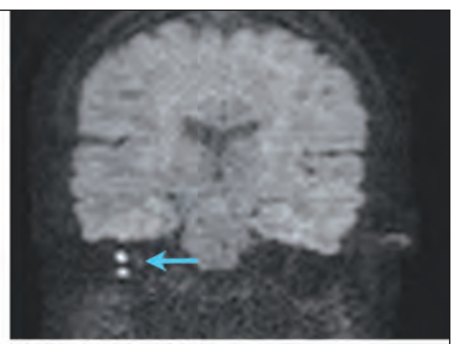


Fig. 7 : Images pondérées en diffusion (b=1000 s/mm²) de la séquence SE-EPI avec direction d'encodage en phase gauche-droite dans le plan coronal, durée 36s et de la séquence en train d'écho de spin TSE durée 328s : la déformation géométrique et les artéfacts d'intensité de signal sont considérables en EPI, au contraire du TSE qui sera préféré même si le temps d'acquisition est plus long.





TSEf 10 b 1000	TSEf 11 b 1000
	PPU260ms 2sl/QRS cycle *(-Ghosts)*
2mm TR/TE: 4508/98	2mm TR/TE 4 beats=4000/86
Spir fat sat 109Hz/px	Spir fat sat 205Hz/px Sense2 *(-flou)*
410s 16 sl FOV 210 mat 110x112	328s 16 sl FOV 210 mat 101x112

Fig. 8 : Images pondérées en diffusion (b=1000 s/mm²) et paramètres de la séquence TSE respectivement sans synchronisation cardiaque (avec artéfacts de flou et de "ghosts" indiqués par les **flèches rouges**) et avec synchronisation cardiaque (deux coupes par cycle, délai ppu [peripheral pulse unit] de 260 ms pour se placer en diastole) sans artéfact ; lésions type cholestéatomes (**flèche bleue**).

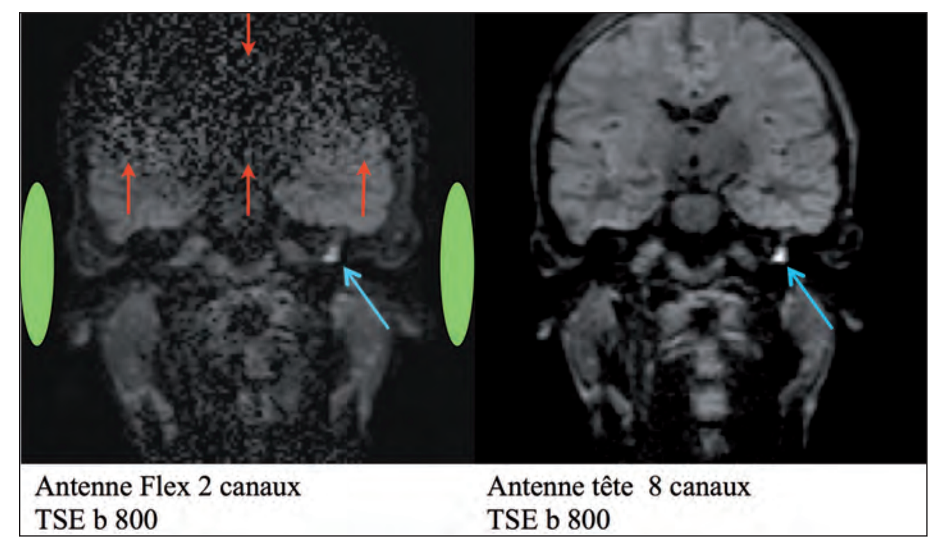


Fig. 9 : Images TSE pondérées en diffusion (b=800 s/mm²), dans le plan coronal, obtenues avec une double antenne de surface flexible (gauche) et une antenne tête à 8 canaux (droite): les flèches rouges indiquent la perte de rapport signal/bruit dans les régions hors de la sensibilité des antennes. (lésion : cholestéatome, **flèche bleue**).

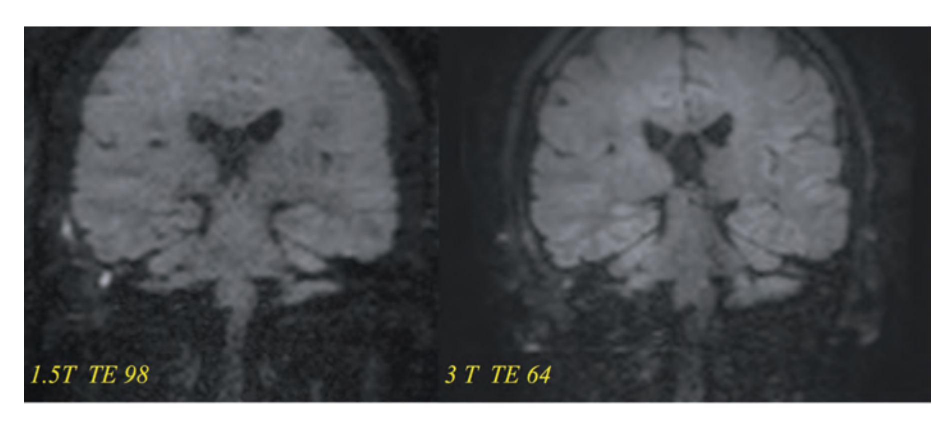


Fig. 10 : Comparaison d'images TSE pondérées en diffusion obtenues pour un même individu à 1.5T (TE 98 ms) et à 3T (TE 64 ms). Le rapport signal/bruit est meilleur à 3T et les gradients plus rapides à 3T permettent l'accès à un TE plus court pour une image plus contrastée et moins floue.

NOUVELLES SÉQUENCES DE DIFFUSION

Les séquences de diffusion en SE-EPI et en TSE ont été améliorées et une nouvelle séquence en écho de gradient à l'état stationnaire pondérée en diffusion a été proposée récemment [5 6, 7].

La séquence SE-EPI de diffusion peut être modifiée en une séquence multishots segmentée dans la direction d'encodage en fréquence, les variations de phase des divers segments étant corrigés grâce à l'acquisition d'un écho supplémentaire appelé écho navigateur [5]. Cette séquence, appelée Resolve par Siemens, présente donc l'avantage de traverser plus rapidement l'espace k dans la direction d'encodage en phase (du fait que les traversées en fréquences sont plus courtes) et de ce fait est beaucoup moins sensible aux effets de susceptibilité magnétique, certainement quand elle est utilisée avec l'imagerie parallèle (**fig. 11, 12**). Elle permet également d'augmenter la matrice et donc d'augmenter la résolution spatiale.
La séquence TSE-diffusion conventionnelle s'acquière via un remplissage linéaire de l'espace k, plusieurs segments linéaires entrelacés permettent de couvrir tout l'espace k. La séquence TSE-diffusion Propeller est une version différente pour laquelle l'espace k est acquis à l'aide de segments de lignes parallèles, qui se succèdent après une rotation dans l'espace k (**fig. 13**) : l'espace k est ainsi couvert de manière radiale [6]. Cette séquence est aussi connue sous le nom Blade (Siemens) ou Multivane (Philips) et présente l'avantage de mesurer plusieurs fois le centre de l'espace k ce qui permet de corriger les artefacts de mouvement et d'augmenter le rapport signal/bruit [8]. Cette séquence a été étudiée dans l'imagerie de la récidive de cholestéatome [9] dont un exemple est présenté à la **figure 14**.

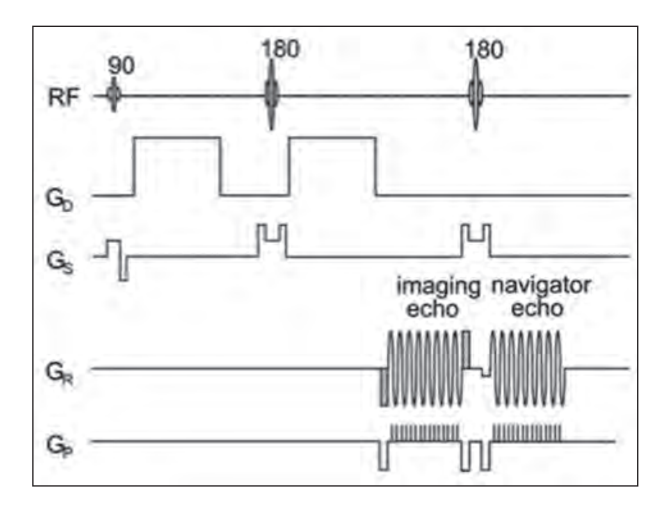


Fig. 11 : Schéma d'acquisition de la séquence Resolve (selon David A. Porter, Robin M. Heidemann, Magnetic Resonance in Medicine 62: 468-475 (2009) dans laquelle le premier écho mesure un segment de l'espace k (l'espace k est fragmenté le long de la direction d'encodage en fréquence), la totalité de l'espace k est obtenue en réunissant les mesures du premier écho obtenues dans des répétitions consécutives. Un second écho de spin appelé écho navigateur permet d'obtenir avec chaque segment le centre d'un second espace k, qui sera utilisé pour effectuer des corrections de phases du premier écho.

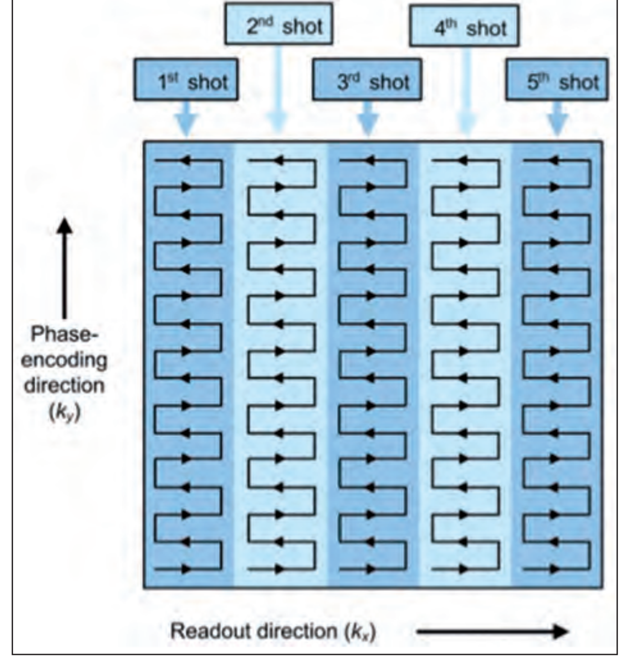


Fig. 12 : Schéma de l'acquisition de la séquence Resolve en cinq segments appelés shots (selon David A. Porter, Robin M. Heidemann, Magnetic Resonance in Medicine 62: 468-475 (2009). La durée de chaque shot dans la direction d'encodage en phase ky est ici cinq fois plus courte que dans le cas d'une acquisition single shot, puisque chaque traversée le long de la direction d'encodage en fréquence kx est cinq fois plus courte pour chaque valeur de ky.

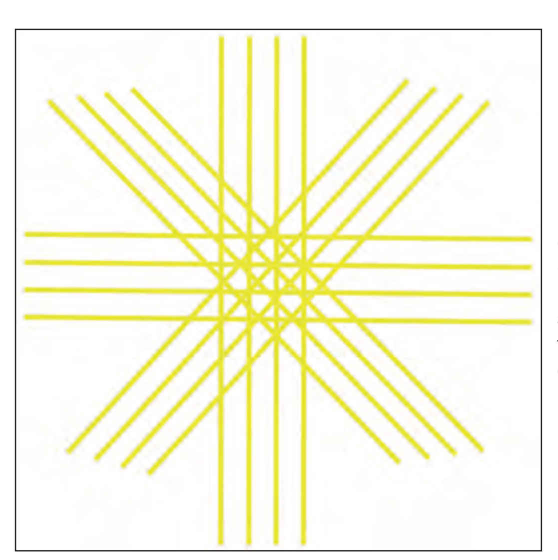


Fig. 13 : Séquence TSE-diffusion Propeller : l'espace k est acquis à l'aide de segments de lignes parallèles, qui se succèdent après une rotation et définissent une image à champ de vision circulaire.

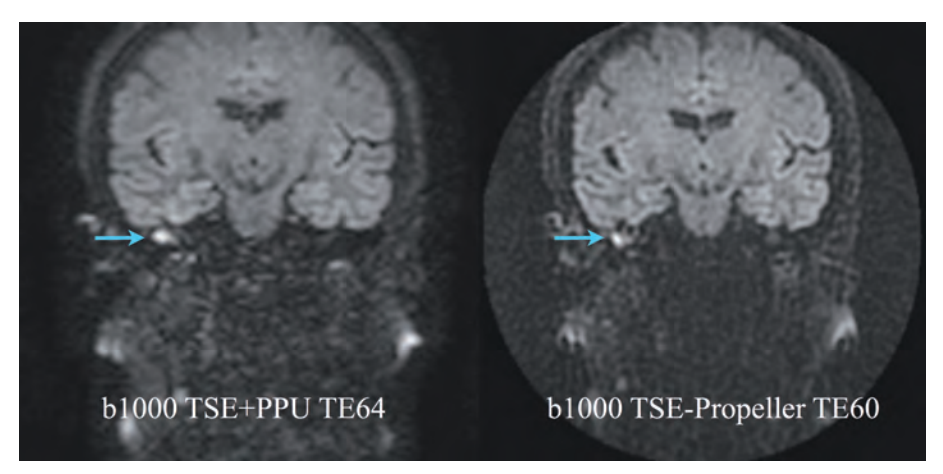


Fig. 14 : Comparaison entre les images pondérées en diffusion (b=1000 s/mm^2) obtenues avec une séquence TSE (TE 64 ms synchronisée en diastole via PPU) et une séquence TSE-Propeller (TE 60 ms non synchronisée) dont le champ de vision est circulaire. La séquence Propeller permet d'obtenir un meilleur rapport signal/bruit et une sensibilité moindre aux mouvements.

Enfin, une séquence 3D pondérée en diffusion en écho de gradient à l'état stationnaire avec mesure de deux échos DESS-diffusion a été récemment proposée [7]. Les applications de cette séquence sont démontrées dans le cartilage et dans le sein, mais il est probable que l'oreille interne soit également étudiée prochainement.

CONCLUSION

La région de l'angle ponto cérébelleux est le siège de gradients de susceptibilité magnétique qui rendent l'imagerie de diffusion difficile en particulier à l'aide de séquences de type EPI ; actuellement la séquence TSE diffusion bien que relativement plus lente à l'acquisition permet d'obtenir des images peu déformées et de qualité clinique suffisante pour l'étude des pathologies de l'oreille, telle le cholestéatome. Des progrès sont actuellement en gestation et ont pour objectif d'augmenter à la fois le rapport contraste bruit et la résolution spatiale, tout en limitant le temps d'acquisition à quelques minutes.

Références

[1] CARR HY, PURCELL EM. Effects of diffusion on free precession in nuclear magnetic resonance Experiments. *Phys Rev 1954; 94: 630-8.*

[2] STEJSKAL EO, TANNER JE. Spin diffusion measurements: spin echoes in the presence of a time dependent field gradient. *J Chem Phys 1965; 42: 288-92.*

[3] SCHWARTZ KM, LANE JI, BOLSTER BD J[R], NEFF BA. The utility of diffusion-weighted imaging for cholesteatoma evaluation. *AJNR 2011; 32(3): 430-6.*

[4] MAS *et al.* Contemporary Non–Echo- planar Diffusion-weighted *Imaging of Middle Ear Cholesteatomas radiographics 2012; 32: 1197-213.*

[5] PORTER DA, HEIDEMANN RM. High Resolution Diffusion-Weighted Imaging Using Readout-Segmented Echo-Planar Imaging, Parallel Imaging and a Two-Dimensional Navigator-Based Reacquisition. *Magnetic Resonance in Medicine 2009; 62:468-75.*

[6] PIPE JG, FARTHING VG, FORBES KP. Multishot Diffusion-Weighted FSE Using PROPELLER MRI. *Magnetic Resonance in Medicine 2002; 47:42-52.*

[7] STAROSWIECKI E, GRANLUND KL, ALLEY MT, GOLD GE, HARGREAVES BA. Simultaneous Estimation of T2 and Apparent Diffusion Coefficient in Human Articular Cartilage In Vivo with a Modified Three-Dimensional Double Echo Steady State (DESS) *Sequence at 3 T Magn Reson Med 2012; 67(4): 1086-96.*

[8] PIPE JG Motion Correction With PROPELLER MRI: Application to Head Motion and Free-Breathing Cardiac Imaging. *Magnetic Resonance in Medicine 1999; 42: 963-9.*

[9] P SALIOU G, BROCHART C, PAGE C, DESCHEPPER B, VALLÉE JN, DERAMOND H. 3T MR imaging of postoperative recurrent middle ear cholesteatomas: value of periodically rotated overlapping parallel lines with enhanced reconstruction diffusion-weighted MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol. 2009 Feb; 30(2): 423-7.*



Maladie de Ménière

T. Duprez
Service de Radiologie - Cliniques Universitaires Saint-Luc - UCL, avenue Hippocrate, 10 - 1200 Bruxelles

UN PEU D'HISTOIRE

Le Docteur **Prosper Ménière** **(fig. 1)** (1799-1862) publia à l'issue de ses études de médecine une thèse où il montrait le rôle de l'oreille interne dans la genèse des vertiges rotatoires. Le concept était inédit car on pensait à l'époque que le vertige ne pouvait avoir d'origine que centrale. Ménière fit une brillante carrière médicale à l'Hôtel-Dieu à Paris, passa à la postérité… mais ne décrivit pas de son vivant la maladie portant son nom.

Le tryptique symptomatique associant des vertiges rotatoires, des acouphènes et une surdité d'évolution fluctuante fut décrit en **1874** par le Docteur **Jean-Martin Charcot** **(fig. 2)** (1825-1893) qui dénomma le syndrome ainsi défini comme "Maladie de Ménière", plus de dix ans après la disparition de celui-ci. La description de la maladie est restée purement clinique pendant des décades, s'appuyant exclusivement sur la mise en évidence anamnestique du trépied symptomatique**.**



Fig. 1 : Prosper Ménière (1799-1862)



Fig. 2 : Jean-Martin Charcot (1825-1893)

UN PEU D'ANATOMIE FONCTIONNELLE

La description du substratum anatomopathologique de la maladie de Ménière fut réalisée en **1938** par deux auteurs britanniques (**Hallpike et Cairns**) qui montrèrent sur pièces anatomiques une expansion relative des espaces "endolymphatiques" par rapport aux espaces "périlymphatiques" [1]. Au niveau du labyrinthe antérieur (cochlée), la périlymphe est contenue dans la scala tympanique et la scala vestibulaire, contiguës aux deux versants de la scala media ("canal cochléaire") dans laquelle circule l'endolymphe. Au niveau du labyrinthe postérieur, la saccule, l'utricule ainsi que les canaux semi-circulaires contiennent de l'endolymphe. La saccule est immergée dans la périlymphe vestibulaire qui recouvre aussi le versant externe de l'utricule. Il y a donc deux "circuits" liquidiens distincts dans le labyrinthe.

Un premier est le circuit endo-lymphatique contenu dans la scala media du labyrinthe antérieur et le complexe saccule-utricule-canaux semi-circulaires du labyrinthe postérieur.
L'endolymphe est drainée par l'aqueduc du vestibule se terminant par le sac endo-lymphatique. Le second est le circuit péri-lymphatique, drainé par l'aqueduc de la cochlée, et "moulant" les structures contenant l'endolymphe. Rappelons que les mouvements de la platine de l'étrier sur la fenêtre ovale impactent exclusivement la périlymphe. Les fluides étant incompressibles, des mouvements compensateurs de protrusion-dépression se produisent au niveau de la membrane de la fenêtre ronde, synchrones aux mouvements inverses de la platine de l'étrier dans la fenêtre ovale. Des "à-coups" de déplacement des fluides se produisent donc au niveau de la périlymphe. Si périlymphe et endolymphe sont deux fluides anatomiquement séparés dans l'oreille interne, ils sont également très différents au plan de la composition électrolytique. La périlymphe a une composition de milieu extra-cellulaire avec une forte concentration en Na+ (environ 140 mM) et une faible concentration en K+ (environ 5 mM).

Cette composition est proche de celle du liquide céphalo-rachidien Inversement, l'endolymphe a une composition quasiment de liquide intra-cellulaire. Il s'agit du seul fluide endocorporel non intra-cellulaire ayant cette caractéristique. Sa composition est très pauvre en Na+ (de l'ordre de 1 mM) et très riche en K+ (de l'ordre de 170 mM) au niveau du canal cochléaire (scala media). Il en résulte non seulement de très importants gradients électrolytiques mais subséquemment aussi de grandes différences de potentiel membranaire.

La physiopathologie "anatomique" de l'affection était donc, selon les travaux de Hallpike et Cairns, une modification de répartition de l'espace anatomiquement disponible entre ces deux compartiments liquidiens, peut-être par un mécanisme de différentiel de pression. Ceci donna naissance au **"dogme de l'hydrops endolymphatique"** ou **"dilatation du compartiment endolymphatique"** au **détriment du compartiment périlymphatique**. Celui-ci sera confirmé par plusieurs autres travaux ultérieurement, bien que des exceptions très minoritaires seront montrées : tous les hydrops endolympatiques ne sont pas symptomatiques – loin

de là – et il peut y avoir une symptomatologie de maladie Ménière en l'absence d'hydrops endolymphatique "anatomique". A la définition clinique de la maladie de Ménière (le tryptique de Charcot), se trouvaient ainsi rajoutés en 1938 un substratum anatomopathologique et une physiopathologie présomptive.

UN PEU D'HISTOIRE RADIOLOGIQUE

Le diagnostic radiologique de maladie de Ménière a "hiberné" jusqu'à l'avènement du CT scanner à rayons X. En effet, lorsque la technique a permis d'obtenir une définition sub-millimétrique des structures osseuses du rocher, des auteurs ont attiré l'attention sur un rétrécissement de l'aqueduc vestibulaire plus fréquemment observé chez les patients atteints de maladie de Ménière. Cela s'accordait intuitivement avec la notion d'une restriction mécanique à l'évacuation de l'endolymphe. Le signe souffrait cependant d'inconstance et d'un "ovelapping" entre sujets malades et sujets sains qui en réduisait la précision diagnostique et donc l'applicabilité en clinique de routine. L'avènement de l'IRM et sa capacité à contraster fortement les fluides a entraîné un nouvel enthousiasme pour ce signe : cette fois ce n'était plus le moule osseux rétréci de l'aqueduc vestibulaire que l'on mettait en exergue mais l'amincissement de son trajet liquidien. Deux articles publiés dans AJNR en 1996 et 1997 ont (re)mis en évidence – près d'une décade après le CT scanner – la réduction de calibre de l'aqueduc du vestibule et/ou du sac endolymphatique chez les patients atteints de la maladie de Ménière [2, 3]. De nouveau, l'hypothèse intuitive était que la réduction de la voie d'évacuation de l'endolymphe provoquait une rétrodilatation d'amont des espaces endolymphatiques. Rien que de très logique, finalement… Une première approche radiologique de la maladie de Ménière a donc ainsi été rendue possible par l'avènement du CT scanner et de l'IRM haute résolution, plus d'un siècle après sa définition clinique par Charcot et un demi-siècle après sa définition anatomopathologique par Hallpike et Cairns.

LA NOUVELLE IMAGERIE DE LA MALADIE DE MÉNIÈRE (2005-…)

Une nouvelle approche très inventive a été récemment développée par le groupe japonais de Naganawa et Nakashima à l'Université de Nagoya au Japon [4-10]. Il consiste en l'analyse du labyrinthe opacifié après administration – locale ou générale – de produit de contraste (PdC) paramagnétique utilisant une technique FLAIR 3D. Il en résulte une "périlymphographie". La clé du succès de la méthode est en effet que le PdC se distribue dans le compartiment périlymphatique, à l'exclusion du compartiment endolymphatique. Ceci pour des motifs qui restent spéculatifs : étanchéité "mécanique" sélective des compartiments ? composition chimique "répulsive" pour les molécules de produit de contraste ? potentiels membranaires répulsifs ?…

Quoi qu'il en soit, l'opacification de la périlymphe est sélective, cependant que l'endolymphe n'est pas opacifiée. Comme la distribution du PdC dans la périlymphe reste malgré tout minimale, le rehaussement ainsi obtenu est trop faible que pour être observé en pondération T1. Par contre, la pondération FLAIR qui est sensible à des quantités minimales de molécules de PdC permet de l'imager. A l'état normal, l'espace endo-lymphatique est mince et apparaît quasi virtuel entre des espaces périlymphatiques très majoritaires et massivement opacifiés.

L'opacification du labyrinthe antérieur paraît en hypersignal homogène sauf une fine ligne centrale correspondant au canal cochléaire où circule l'endolymphe. En cas de dilatation des espaces endo-lymphatiques et comme ceux-ci ne sont pas opacifiés, on peut observer l'empiétement "en négatif" des espaces endolymphatiques hypo-intenses sur les espaces périlymphatiques hyperintenses refoulés. Le "labyrinthogramme" ainsi obtenu paraît "encoché" au niveau de la cochlée par dilatation du canal cochléaire, et "lacunaire" au niveau du complexe sacculo-utriculaire dilaté. On observe donc de façon directe l'hydrops endolymphatique décrit par Hallpike et Cairns en 1938. Nous sommes donc ainsi passés d'une définition initialement clinique de la maladie de Ménière (Charcot 1874), à une définition anatomopathologique (Hallpike et Cairns, 1938), à une définition radiologique de la maladie (Naganawa et Nakashima, 2006). Dans l'intervalle, les techniques physiques (audiogramme tonal, tests labyrinthiques) ou électrophysiologiques (PEVMc, VNG, etc.) sont venues enrichir la panoplie diagnostique de la maladie.

"Péri-lymphographie par IRM FLAIR 3D post C+" : principe et imagerie avancée

Le phénomène du rehaussement labyrinthique en FLAIR après injection de PdC est connu depuis longtemps. Tout le mérite de l'équipe de Nagoya est comme indiqué ci-dessus d'avoir observé un pattern de rehaussement différentiel entre oreilles normales et "oreilles Ménière" donnant à penser que l'opacification de la périlymphe était sélective et d'avoir défini les conditions techniques optimales de sa mise en évidence. Cette équipe a en effet raffiné sa technique, partant d'un "simple" FLAIR 3D haute résolution à des acquisitions plus complexes et des techniques sophistiquées de soustraction permettant d'aboutir à de l'"HYDROPS imaging" *(**Hy**bri**D** of **R**eversed image **O**f **P**ositive endolymph signal and native imaging of positive perilymph **S**ignal)* [9]. Ces auteurs ont, par ailleurs, défini une critérologie de positivité pour usage clinique de routine [6]. Nous n'avons pas été aussi loin dans l'implémentation de ces techniques sophistiquées de soustraction, mais nous en avons retiré l'essentiel pour une application clinique raisonnablement "chronophage" et suffisamment robuste que pour être recommandée. Par ailleurs, nous discuterons de l'application en usage clinique de routine de la critérologie de positivité de l'équipe de l'université de Nagoya. Voici ci-dessous un exemple de la plus haute performance que l'on puisse obtenir dans le domaine de l'imagerie de l'hydrops endolymphatique (**fig. 3**).

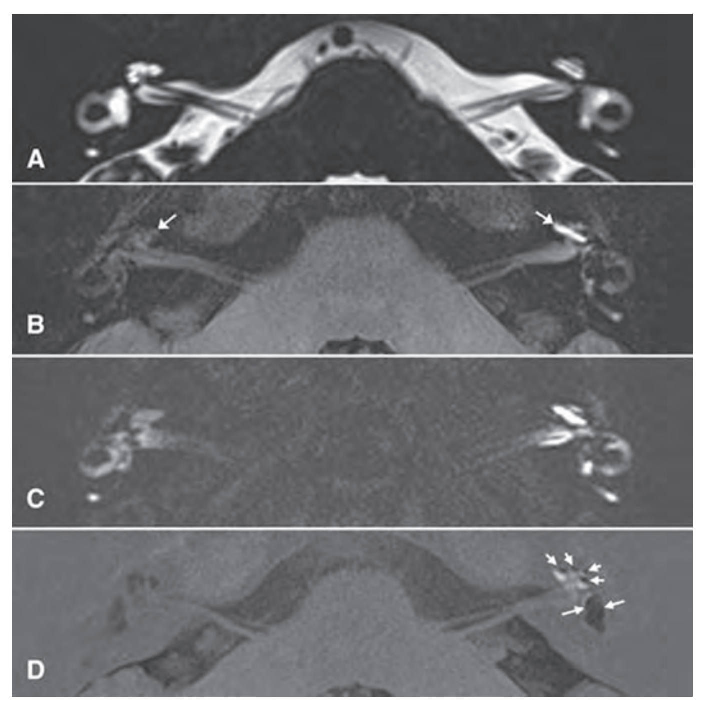


Fig. 3 : Publication la plus récente de l'équipe de Nagoya montrant l'aboutissement technique de l'imagerie "HYDROPS" :

- *en A :* image 3D FSE SPACE ne révélant aucune anomalie
- *en B :* image FLAIR "standard" post C+ montrant un rehaussement plus intense de la scala tympani gauche par rapport à la droite (flèches)… mais l'oreille gauche a bénéficié d'une injection de PdC endaurale (24 heures avant l'examen) ET d'une injection intraveineuse de PdC (4 heures avant l'examen en IRM).
- *en C :* image Heavily-T2-weighted 3D FLAIR accentuant le rehaussement différentiel
- *en D :* image 3D-real IR MRI particulièrement démonstrative… de l'hydrops labyrinthique antérieur et postérieur… mais avec la notion que pour obtenir cela, une double injection de produit de contraste a été réalisée : endaurale 24 heures avant l'examen puis intraveineuse quatre heures avant l'examen (image issue de la REF 8).

Péri-lymphographie par IRM FLAIR 3D post C+ : technique basique pour routine clinique

Sans chercher à atteindre les sommets picturaux comme illustré ci-dessus, nous avons tenté d'implémenter une imagerie plus basique mais robuste et applicable à l'activité de tous les jours dans une structure comme la nôtre.

TECHNIQUES D'ADMINISTRATION DU PRODUIT DE CONTRASTE

*Soit une **injection locale** (transtympanique) du produit de contraste*

Gd-DTPA standard (500 mmol/L) dilué 8 fois
Injection rétro-tympanique avec seringue de 1 ml
Injection sous contrôle microscopique jusqu'à reflux → 0.4 à 0.5 ml injectés
1 heure de positionnement en décubitus dorsal tête tournée vers le côté opposé
Imagerie à 24 heures

Avantages :

- rehaussement labyrinthique intense
- prédiction de la distribution médicamenteuse locale si R/ endaural (corticoïdes ou vestibulo-toxiques)*****

Inconvénients :

- logistiquement lourd et "invasif"
- opacification unilatérale → obstacle à la comparaison
- échecs d'opacification (10-15 %) mais constituant un test préliminaire au R/

***** *une des options thérapeutiques majeures dans la maladie de Ménière est l'injection de substances ototoxiques comme des antibiotiques de type aminoglucosides (Gentamycine) par voie endaurale. Il s'agit d'un traitement efficace sur l'expression symptomatique mais pour lequel existent des échecs (10 à 15 %) que l'on explique par le fait que l'ototoxique n'arrive pas au labyrinthe. L'étanchéité de la fenêtre ovale qui s'oppose à la diffusion des molécules de gentamycine est la même qui s'oppose à celle des molécules de PdC. A ce titre, l'échec d'opacification par gadolinium endaural anticipe l'échec d'un traitement médicamenteux par la même voie.*

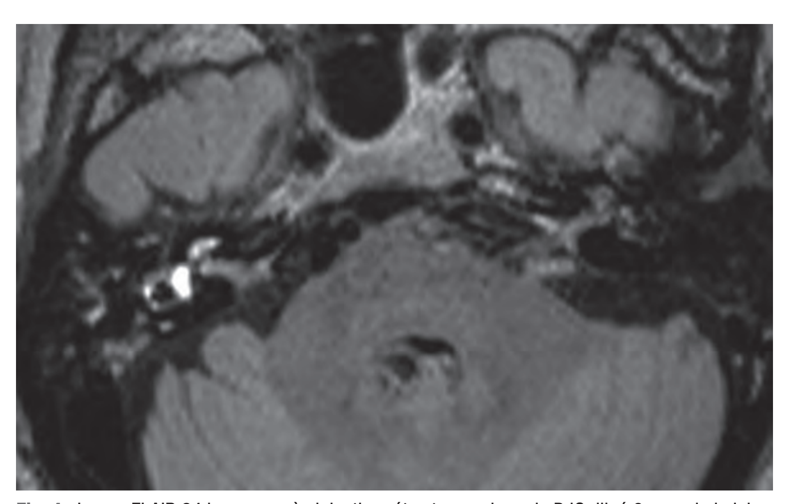


Fig. 4 : Image FLAIR 24 heures après injection rétro-tympanique de PdC dilué 8x : seule le labyrinthe droit est opacifié, de façon intense. Il existe de petits signes irritatifs des muqueuses de l'OM et pas de signes d'opacification systémique.

*Soit une **injection intraveineuse** du produit de contraste*

Double dose soit 4 ml/kg poids corporel
Imagerie 4 heures plus tard

Avantages :

- invasivité moindre
- bilatéralité de l'opacification → comparaison possible (*cf. infra*)

Inconvénients :

- moindre opacification
- absence de test pré-thérapeutique de "perméabilité" si un R/ endaural est envisagé.

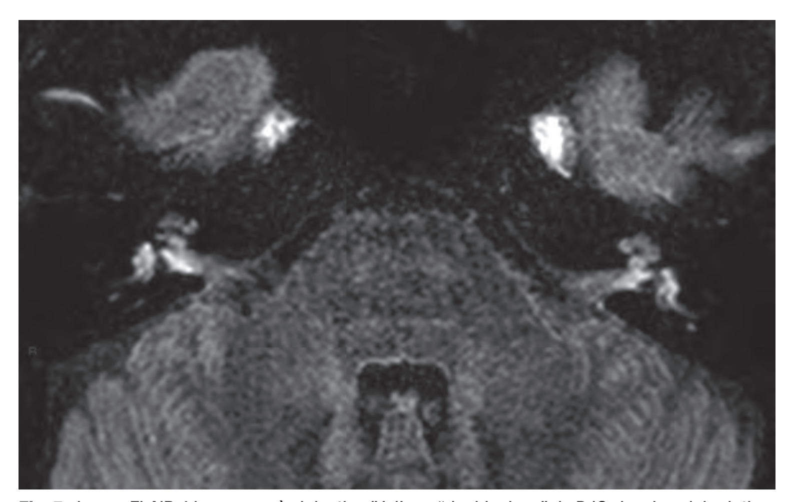


Fig. 5 : Image FLAIR 4 heures après injection IV d'une "double dose" de PdC : les deux labyrinthes sont opacifiés et il co-existe des signes d'opacification systémique (notamment les cavums de Meckel).

Deux points importants à souligner dans le cadre du choix d'une injection systémique (intra-veineuse) plutôt que locale (endaurale) :

- **1/ Le délai idéal entre l'injection IV et l'imagerie** est de 4 heures et ce délai est étroit, comme l'ont montré les auteurs japonais.

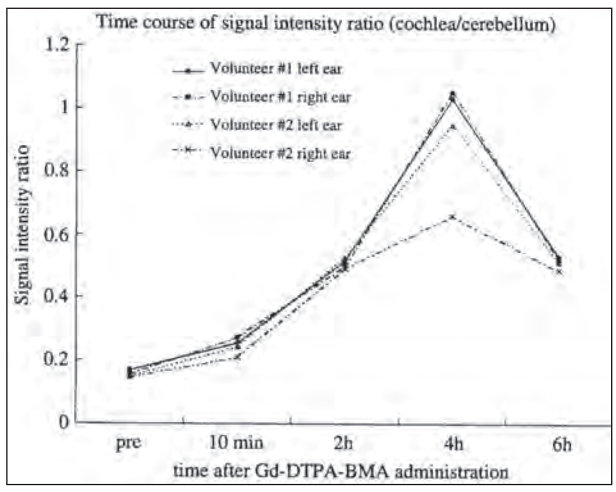


Fig. 6 : Graphe intensité de signal endolabyrinthique vs temps : on observe un pic d'intensité de signal labyrinthique à 4 heures avec une rapide croissance en amont et une rapide décroissance en aval. Il est remarquable et démonstratif que les 4 volontaires présentent tous une cinétique de rehaussement strictement identique (Image issue de la REF 3).

- **2/ La comparaison du rehaussement entre les deux côtés** est importante. En effet, le côté malade (ou le plus malade) montre un rehaussement plus intense qui peut s'évaluer "à l'œil" ou se mesurer (intensité de signal dans des ROIs comparatifs).

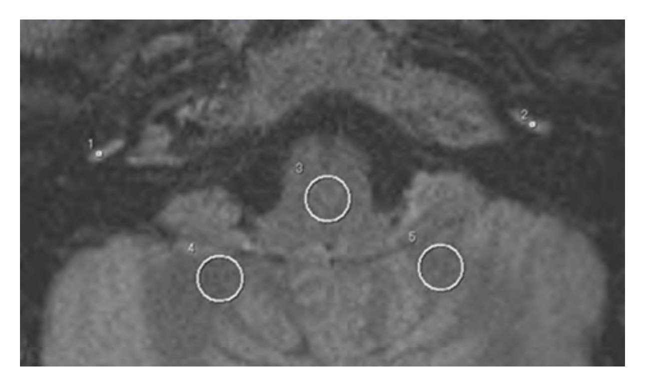


Fig. 7 : 4 heures après injection systémique IV de PdC, le labyrinthe pathologique droit rehausse d'avantage que le gauche, ce qui était confirmé par la mesure d'intensité de signal dans les ROIs (image issue de la REF 7).

SÉMIOLOGIE DE BASE

Identification des défects d'opacification

La première étape du diagnostic est d'identifier les lacunes d'opacification correspondant aux espaces endolymphatiques dilatés.

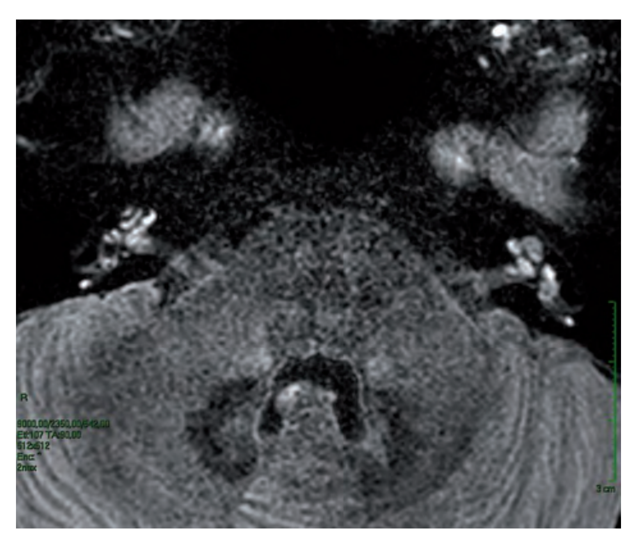


Fig. 8 : Image FLAIR 4 heures après opacification par voie IV chez un patient souffrant de maladie de Ménière à droite. On observe distinctement une opacification homogène du labyrinthe tant antérieur que postérieur du côté gauche sain. Par contre, le côté pathologique à droite montre une hétérogénéité d'opacification tant du labyrinthe antérieur ("encoches" dans le limaçon) que du labyrinthe postérieur ("défect" dans le vestibule "opacifié").

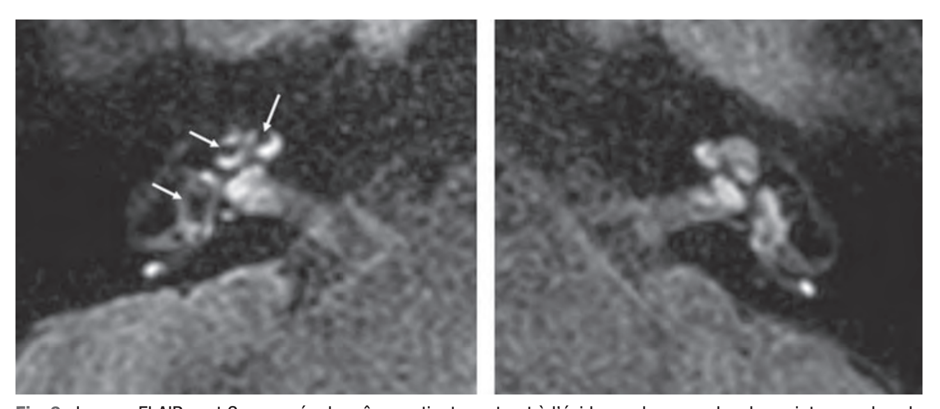


Fig. 9 : Images FLAIR post C+ zoomée du même patient montrant à l'évidence des encoches hypo-intenses dans la cochlée et un important défect d'opacification du vestibule (flèches) à droite (image de gauche). Les encoches représentent l'hypertrophie du compartiment endolymphatique non opacifié empiétant sur le compartiment péri-lymphatique opacifié. Par contre, du côté gauche sain (image de droite), la "péri-lymphographie" est homogène : pas d'empiétement par une "hydropisie" endo-lymphatique.

"Scoring system" de Nagoya

La seconde étape est de quantifier les images de défect dues à l'hydrops endolymphatique. Les auteurs japonais ont proposé pour ce faire un système de score. Un système différent est appliqué au labyrinthe antérieur et au labyrinthe postérieur.

Labyrinthe antérieur

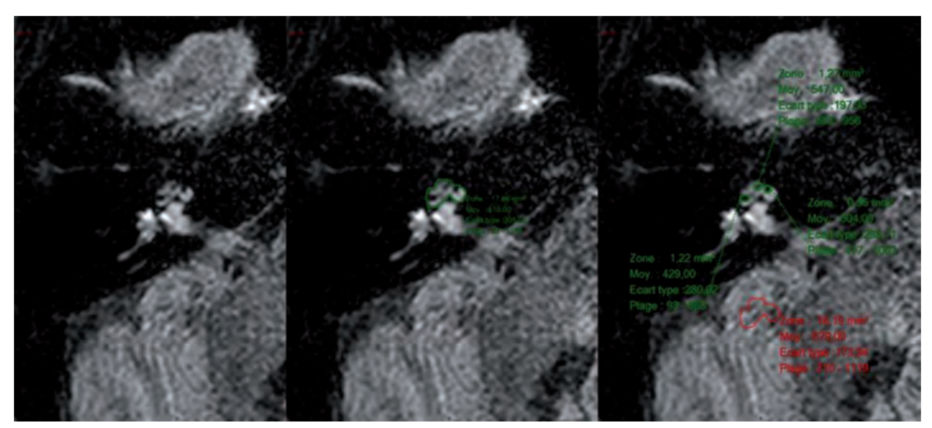


Fig. 10 : Processing de l'hydrops cochléaire* : patient présentant une maladie de Ménière à droite. Un plan optimal est choisi qui passe par le cochlear modiolus (à gauche). La cochlée est contourée ce qui donne une surface en mm² (au centre). Les défects endolymphatiques sont également contourés (à droite).
Si la membrane de Reissner n'est pas déplacée (canal cochléaire non élargi), on considère la cochlée négative pour un hydrops endolymphatique. Si la membrane de Reissner est déplacée mais que la surface du canal cochléaire reste inférieure ou égale à celle de la scala vestibuli, on considère un hydrops "mild". Si la surface du canal cochléaire dépasse celle de la scala vestibuli, on considère un hydrops "significant".

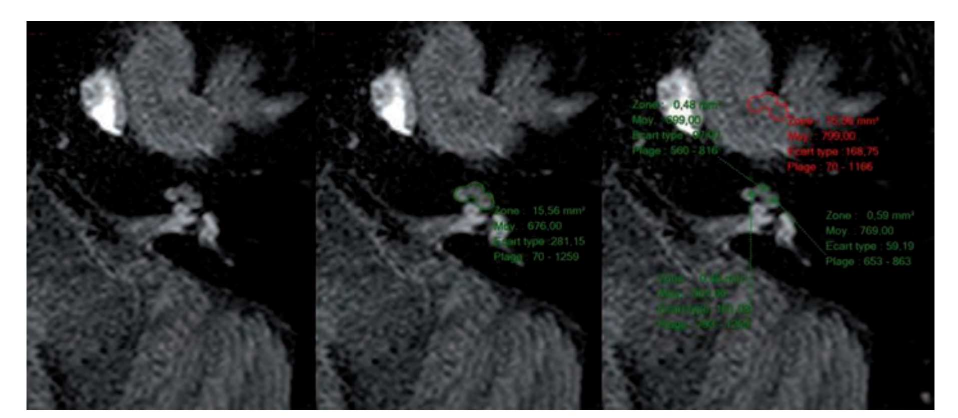


Fig. 11 : Processing similaire de l'oreille gauche saine du même patient que celui illustré précédemment. L'examen visuel et le processing montrent que cette oreille est effectivement négative pour un hydrops endolymphatique antérieur : la membrane de Reissner n'est pas déplacée.

Labyrinthe postérieur

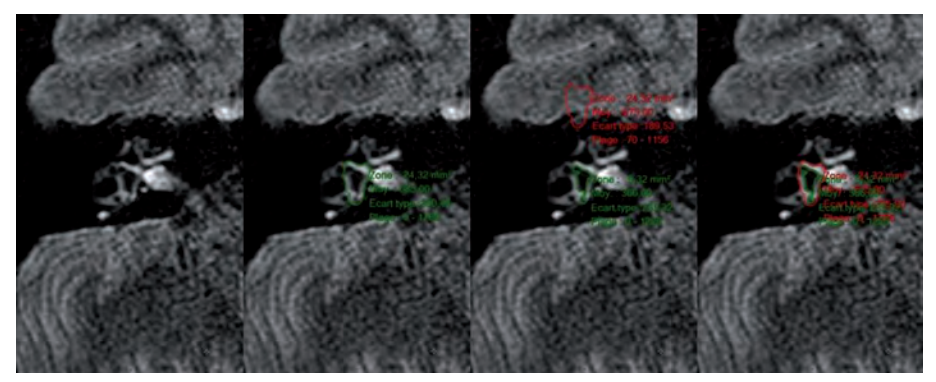


Fig. 12 : Processing de l'hydrops vestibulaire (même patient que les figures précédentes 10 et 11). Un plan étalant le vestibule est sélectionné puis le contour externe du vestibule est dessiné à main levée ce qui donne une surface en mm² (au centre à gauche). La même chose est répétée pour le contour de la lacune centrale correspondant à l'hydops endolymphatique (au centre à droite). Le rapport des deux surfaces est effectué. Si le rapport reste inférieur à 33 %, on considère un vestibule négatif pour un hydrops. S'il se situe entre 33,3 et 50 %, on considère un hydrops "mild". S'il se situe au-delà de 50 %, on considère un hydrops "significant".

NOTRE PRATIQUE CLINIQUE

Nous avons opté pour l'injection de produit de contraste IV à double dose ou dose "maximalisée" (injection de la totalité d'un flapule de 20 ml de produit de contraste).
Le patient se présente donc à l'unité d'IRM quatre heures avant l'examen. Il y reçoit son injection de PdC sous supervision médicale. Il quitte ensuite l'unité et est invité à s'y représenter 3 heures et demie plus tard. Nous l'engageons à ne pas dépasser ce délai et prenons nos dispositions de planning pour réaliser cet examen le plus près possible des quatre heures après l'injection.

Le protocole de l'examen consiste à réaliser d'une part des séquences "standards" de type 3D T2 SPACE (ou CISS) et T1 3D GRE afin de ne pas méconnaître une pathologie "ordinaire" si le patient n'a pas encore eu un tel examen antérieurement.
Nous réalisons ensuite une séquence 3D FLAIR mise au point pour optimiser résolution spatiale, résolution en contraste, et temps d'acquisition. Dans notre expérience, ceci est une étape cruciale et limitante : il faut d'abord et avant tout disposer d'une bonne séquence 3D FLAIR standard permettant de répondre aux questions posées : présence ou non d'un hydrops endolymphatique et quantification de celui-ci. Cette mise au point est le fruit d'un travail collaboratif entre physiciens de l'IRM, technologues d'imagerie, et médecins. Le simple "copy-paste" de paramètres acquis sur d'autres systèmes et publiés dans la littérature ne suffit pas. Il faut un travail adaptatif et d'optimalisation avant de pouvoir proposer l'examen en routine clinique.

A titre indicatif, voici notre image FLAIR 3D "de routine" et les principaux paramètres que nous avons adoptés après tests : voxel size : 0.35 x 0.35 x 0.75 (1.5 *50 % overlap*) 65 coupes 3D IR TSE (Turbo Factor 107 Sense Factor 2.7) TE 542 TR 9000 Ti 2350 + SPIR (suppression spectrale de la graisse). Le temps d'acquisition est de 8 minutes et 15 secondes.

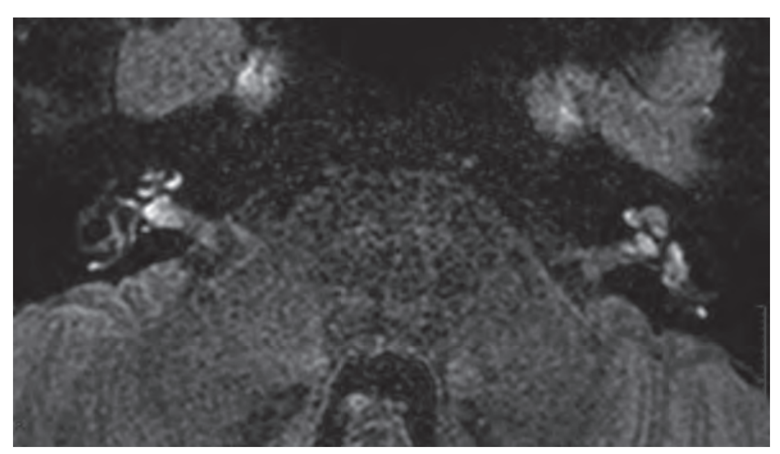


Fig. 13 : Notre imagerie 3D FLAIR standard combinant suppression du signal de graisse et allongement du TE pour obtenir un effet "heavily T2-weighted" (h-T2W).

Si du temps résiduel est disponible ou si le sujet a déjà eu antérieurement un examen standard 3D T2 et T1 post C+, nous réalisons des séquences additionnelles "de tests'" et qui cherchent à mettre au point une séquence 3D IR real dont voici un exemple (en comparaison avec le 3D FLAIR post C+ dans un plan de coupe identique). Les paramètres d'acquisition pour cette séquence étaient les suivants : Voxel Size : 0.31 x 0.31 x 1.30 ; 22 coupes ; 3D IR TSE ; Turbo Factor 23 ; Sense Factor 2.8 ; TE 134 TR 9000 Ti 1900 + SPIR pour un temps d'acquisition total de 5 minutes et 6 secondes.

Au plan du **compte rendu de l'examen**, nous mentionnons dans l'**indication** le côté suspect. Nous mentionnons dans la **technique** quel est le poids du patient, quelle quantité de PdC a été injectée à quelle heure, et à quelle heure a été réalisé l'examen. Bien sûr, nous indiquons quelles séquences ont été réalisées. Dans le **résultat** nous mentionnons si l'hydrops labyrinthique antérieur est absent/douteux/formel. De même pour le labyrinthe postérieur. Et ce, pour chacun des deux côtés séparément.

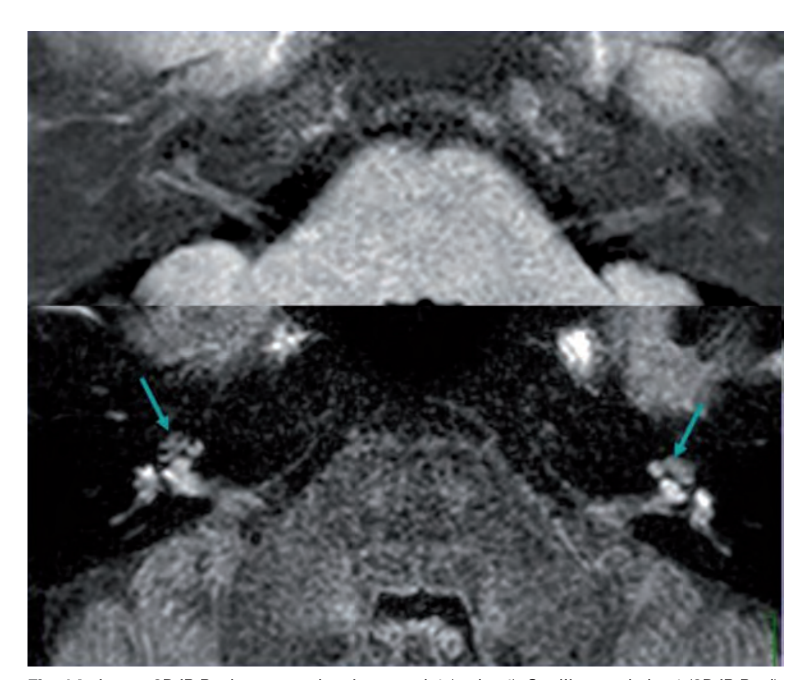


Fig. 14 : Image 3D IR Real en cours de mise au point (en haut). Sur l'image du haut (3D IR Real), le résultat semble séduisant à droite puisque l'on voit très bien l'hydrops endolymphatique cochléaire (*flèche 1*) qui correspond parfaitement à ce que visualisé sur l'image du bas (3D FLAIR) (*flèche 2*). A gauche, il se produit une dysharmonie puisqu'il existe une ébauche d'image similaire en IR Real (*flèche 3*) alors que le 3D FLAIR est univoquement négatif (*flèche 4*). Qui "a raison" à gauche de l'image 3D FLAIR ou de l'image 3D IR Real ? Il y a donc largement place pour une investigation s'agissant de ces techniques décrites dans la littérature.

En pratique, l'image du labyrinthe antérieur est univoque et robuste : les cas positifs s'identifient aisément à l'examen visuel (visibilité d'un défect cochléaire correspondant au canal cochléaire et il suffit de vérifier que la surface du défect est inférieure (hydrops "mild") ou supérieure (hydrops "significant") à la surface de la scala vestibuli. Il ne se pose pas de problème d'interprétation dans la très grande majorité des cas. La situation est souvent plus difficile d'interprétation pour le labyrinthe postérieur. En effet, il y existe presque systématiquement un défect sacculaire de petite taille dans les labyrinthes normaux. Il faut alors s'astreindre à contourer le défect et puis faire son rapport à la surface contourée à l'extérieur du vestibule. Hors la délimitation de celui-ci est sujette à interprétation et la variabilité tant intra- qu'extra-observateur est importante. La précision des mesures peut être sujette à caution et subséquemment leur interprétation. Nous recommandons empiriquement – sans avoir toute-

fois étudié le problème avec une méthode rigoureuse – un distinguo entre négatif et positif basé sur un rapport > 50 % entre surface du défect et surface vestibulaire plutôt qu'un distinguo 0-33 %, 33-50 %, et >50 % comme le promeut l'école de Nagoya.

Il est clair que cet examen en IRM à quatre heures de l'injection IV de PdC a **un impact majeur sur la prise en charge des patients** porteurs de la maladie de Ménière. En effet, seulement 1/3 des malades se présentent univoquement avec la triade clinique pathognomonique. 50 % des patients se présentent de façon monosymptomatique pour devenir tri-symptomatique dans un délai variant entre 2 à 10 ans [10]. Il y a donc une très large fraction de patients pour lesquels le diagnostic de maladie de Ménière reste en suspens de façon prolongée. Hors le traitement de l'affection est à la fois efficace… mais lourd qui va de la "simple" diurèse médicamenteuse drastique à l'ouverture chirurgicale du labyrinthe, en passant par le drainage transtympanique et l'administration endaurale de substances ototoxiques.

CONCLUSIONS

La "péri-lymphographie" par IRM en 3D FLAIR post-contraste est un progrès majeur dans le diagnostic radiologique de maladie de Ménière.
Les "puristes" préféreront sans doute l'administration locale (transtympanique) de gadolinium 24 heures avant l'examen (meilleur rehaussement et donc meilleure précision diagnostique), cependant que les "réalistes" préféreront peut-être l'administration intraveineuse 4 heures avant l'examen (bonne précision diagnostique et bilatéralité de l'investigation).
L'implémentation de celle-ci devrait être intégrée à la routine clinique, sachant qu'elle requiert une phase de mise au point impliquant médecins, technologues, et physiciens de l'IRM ainsi que des contraintes logistiques spécifiques étant donné le caractère retardé de l'examen par rapport à l'administration du PdC.

Références

[1] HALLPIKE CS, CAIRNS S. Observations on the pathology of Meniere's syndrome. *Proceedings of the Royal Society of Medicine. 1938 ; 31 : 55-60.*

[2] SCHMALBROCK P, DAILIANA T, CHAKERES DW, *et al.* Submillimeter-resolution MR of the endolymphatic sac in healthy subjects and parients with Meniere disease. *Am J Neuroradiol (AJNR) 1996 ;17 :1707-16.*

[3] NAGANAWA S, KOMADA T, FUKATSU H, ISHIGAKI T, TAKIZAWA O. Observation of contrast enhancement in the cochlear fluid space of healthy subjects using a 3D-FLAIR sequence at 3 Tesla. *Eur Radiol. 2006; 16: 733-7.*

[4] TANIOKA H, KAGA H, ARAKI T, SASAKI Y. MR of the endolymphatic duct and sac: findings in Meniere disease. *Am J Neurorariol (AJNR) 1997 ;18 :45-51.*

[5] NAGANAWA S, SUGIURA M, KAWAMURA M, FUKATSU H, SONE M, NAKASHIMA T. Imaging of endolymphatic and perilymphatic fluid at 3T after intratympanic administration of gadolinium-diethylene-triamine pentaacetic acid. *Am J Neuroradiol (AJNR) 2008; 29: 724-6*

[6] NAKASHIMA T, NAGANAWA S, PYYKKO I, GIBSON WP, SONE M, NAKATA S, TERANISHI M. Grading of endolymphatic hydrops using magnetic resonance imaging. *Acta Otolaryngol Suppl. 2009; 560: 5-8.*

[7] YAMAZAKI M, NAGANAWA S, TAGAYA M, KAWAI H, IKEDA M, SONE M, TERANISHI M, SUZUKI H, NAKASHIMA T. Comparison of contrast effect on the cochlear perilymph after intratympanic and intravenous gadolinium injection. *Am J Neuroradiol (AJNR) 2012 ; 33: 773-8*

[8] IIDA T, TERANISHI M, YOSHIDA T, OTAKE H, SONE M, KATO M, SHIMONO M, YAMAZAKI M, NAGANAWA S, NAKASHIMA T. Magnetic resonance imaging of the inner ear after both intratympanic and intravenous gadolinium injections. *Acta Otolaryngol. 2013 ; 133:434-8*

[9] NAGANAWA S, YAMAZAKI M, KAWAI H, BOKURA K, SONE M, NAKASHIMA T. Imaging of Ménière's disease after intravenous administration of single-dose gadodiamide: utility of multiplication of MR cisternography and HYDROPS image. *Magn Reson Med Sci. 2013 ; 12: 63-8.*

[10] PYYKKÖ I, NAKASHIMA T, YOSHIDA T, ZOU J, NAGANAWA S. Meniere's disease: a reappraisal supported by a variable latency of symptoms and the MRI visualisation of endolymphatic hydrops. *BMJ Open. 2013 Feb 14;3(2). pii: e001555. doi: 10.1136/bmjopen-2012-001555. Print 2013.*



La question des acouphènes, diagnostic causal et conflit de l'angle pontocérébelleux

P. Guedin, G. Rodesch
Hopital Foch - 40 rue Worth - 92150 Suresnes, France - p.guedin@hopital-foch.org

INTRODUCTION

L'acouphène est une maladie fréquente et mal comprise. Sa prévalence augmente avec l'âge et le sexe masculin. Rare chez les enfants, il touche 12 % des hommes entre 65-74 ans. Il est fréquemment associé à une baisse de l'audition [1, 2].
Un acouphène est une perception auditive simple non engendrée par un son extérieur.
L'approche diagnostique consiste à distinguer les acouphènes objectifs (i.e audible par le médecin examinateur) et subjectifs. Les patients souffrant d'acouphènes objectifs perçoivent un son réel, en rapport le plus souvent avec des turbulences dans les vaisseaux à proximité de l'oreille interne. Il s'agit d'une situation rare, représentant 4 % de la totalité des patients.
Un acouphène pulsatile sera dès lors synchrone des battements cardiaques.
En cas d'acouphène objectif une lésion sous-jacente est le plus souvent identifiée.
Un acouphène subjectif est une perception fausse d'un son en l'absence de stimulus acoustique. Les causes sont variées (traumatismes sonores, effets secondaires de certains médicaments…). Le délai entre la survenue des premiers symptômes et la première consultation est entre 5.4 et 8.6 ans. 34 % de ces patients souffrent d'un acouphène dont l'intensité est supérieure à 8 sur une échelle d'intensité dont le maximum est 10. Le rôle du clinicien sera de prévenir une dégradation de l'audition, d'évaluer les effets de l'acouphène sur la qualité de vie et d'identifier le site lésionnel (tests audiométriques). En cas de lésions rétrocochléaires une IRM cérébrale explorant les conduits auditifs internes recherchera un processus occupant de l'espace, le plus souvent un schwannome de l'acoustique.
La présence d'une masse intra- ou rétrotympanique ainsi que le caractère artériel ou veineux de l'acouphène sont des éléments clés afin de réaliser l'exploration radiologique appropriée [3].

PHYSIOPATHOLOGIE

En cas d'acouphène objectif, la pulsatilité du bruit est en rapport avec la turbulence du sang dans des structures vasculaires de voisinage, secondairement transmises à l'oreille interne. Les structures vasculaires impliquées seront l'artère carotide interne, le sinus sigmoïde, les sinus pétreux, le sinus transverse, le sinus marginal et les contributaires veineux de la région.
En cas d'acouphène subjectif, la physiopathologie est beaucoup plus complexe. Une origine dans le système nerveux central est évoquée par certains auteurs, principalement liée au fait que les patients ayant subi une interruption du VIII peuvent souffrir d'acouphène. Ainsi la baisse de l'audition conduirait à une réorganisation des circuits du système auditif central.

Ces changements provoqueraient des modifications des interactions du cortex auditif avec les autres circuits. Cette réorganisation peut être assimilée aux constations faites dans le cortex moteur et sensitif primaire en cas de membre fantôme [1].

EXAMEN CLINIQUE D'UN ACOUPHÈNE PULSATILE

L'examen otologique complet précède l'imagerie. Il recherchera une masse intra- ou rétrotympanique.
Les acouphènes pulsatiles peuvent être artériels ou veineux. La compression de l'artère carotide primitive homolatérale diminuera un acouphène d'origine artériel. La compression de la veine jugulaire homolatérale permettra d'atténuer un acouphène d'origine veineuse. La compression de la veine jugulaire controlatérale l'accentuera. Les paires crâniennes seront également examinées. Enfin, l'auscultation de la mastoïde et de la veine ophtalmique supérieure recherchera un souffle. On tentera également de coter l'intensité ressentie par le patient.
Au terme de l'examen on devra confirmer s'il s'agit d'un acouphène pulsatile objectif/subjectif, isolé/associé à une paralysie des paires crâniennes, d'origine artérielle ou veineuse.

ALGORITHME DIAGNOSTIQUE EN IMAGERIE

Lorsque l'otoscopie visualise une masse intra- ou rétrotympanique, un scanner de rochers sera l'examen de première intention.

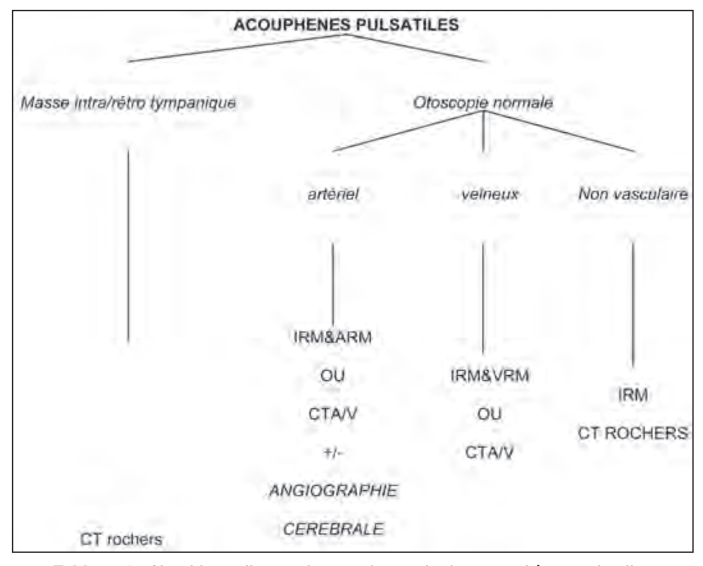


Tableau 1 : Algorithme diagnostique en imagerie des acouphènes pulsatiles

Si l'otoscopie est normale plusieurs examens peuvent être réalisés : IRM (gadolinium), angio et veino IRM, échographie Doppler des troncs supra-aortiques, scanner sans et avec injection, angiographie cérébrale. Un scanner cervico-facial (100 ml de produit de contraste injecté à 4 cc/s, avec un retard de 25 s) permet l'exploration en un temps des vaisseaux artériel, veineux, de l'oreille moyenne et des anomalies de la base du crâne. En cas d'acouphène objectif, et d'explorations non invasives négatives une artériographie cérébrale sera proposée afin d'éliminer une lésion vasculaire sous-jacente. Toutefois, l'ARM 4D permet actuellement quasi systématiquement de poser le diagnostic de shunt artérioveineux dural notamment, si bien que cet examen doit faire partie de l'éventail diagnostique à proposer dans ces cas d'acouphènes.
Les acouphènes non pulsatiles seront explorés par une IRM des angles pontocérébelleux [1, 2, 3].

IMAGERIE DES ACOUPHÈNES PULSATILES

Masse intra/rétrotympanique

Les trois catégories de lésion que l'on pourra rencontrer sont les anomalies artérielles, les variantes du golfe jugulaire et les tumeurs intratympaniques.

Causes artérielles

Artère carotide interne aberrante

Il s'agit plus précisément d'une compensation par l'artère tympanique inférieure de l'absence de développement d'un segment proximal de l'artère carotide interne [4]. Cette artère tympanique naît de l'artère pharyngienne ascendante. Elle passe dans l'oreille moyenne pour s'anastomoser avec le segment pétreux de la carotide interne. Au scanner on retrouvera le trajet anormal du vaisseau dans l'oreille moyenne associé à l'agénésie du segment vertical du canal carotidien. Le dépistage de ces variantes artérielles lors des explorations radiologiques conventionnelles a surtout pour but d'éviter des biopsies aux conséquences dévastatrices [5].

Artère stapédienne

C'est un reliquat de la circulation fœtale. L'artère stapédienne est une branche de l'artère hyoïdienne, connectant les artères carotide externe et interne. En l'absence de régression elle prendra en charge le rôle de l'artère méningée moyenne. Dans ces conditions ni le foramen épineux ni l'artère méningée moyenne ne se développeront [3].
En cas de déhiscence de la paroi osseuse du golfe jugulaire, une masse bleutée peut être visualisée en otoscopie.

Causes tumorales

Les paragangliomes (ou chémodectomes, tumeurs glomiques) sont les tumeurs les plus fréquentes pouvant provoquer un acouphène pulsatile. Il s'agit de tumeurs bénignes, localement agressives, émanant des corpuscules glomiques localisés longs des voies nerveuses, d'origine neuroectodermique. Suivant leur localisation on distinguera les glomus tympaniques, jugulaires et tympano-jugulaires. Ils sont apparentés aux phéochromocytomes, auxquelles ils peuvent être associés dans le cadre des polyadénomatoses endocriniennes. Les paragangliomes jugulo tympaniques sont plus fréquents chez la femme. Des formes malignes ont été rapportées [6, 7].
Cliniquement les acouphènes sont associés à une surdité transmissionnelle dans un cas sur deux. L'atteinte des nerfs mixtes (dyphonie, dyphagie hémiatrophie linguale) traduit une atteinte au foramen jugulaire.

Les glomus tympaniques

Développés à partir des corpusculaires vasculaires le long du nerf tympanique inférieur de Jacobson, ils sont localisés dans l'oreille moyenne. L'examen otoscopique peut retrouver une masse rougeâtre, battante, en arrière de la membrane tympanique.
Au scanner du rocher, on visualisera une masse tissulaire, arrondie et rehaussée par le produit de contraste. Elle occupe classiquement la région hypotympanique, en avant de la fenêtre ronde et accolée au promontoire dans la région du nerf tympanique inférieur. Les paragangliomes peuvent également se localiser le long du nerf d'Arnold dans le canal facial.

Les glomus jugulaires

Ils proviennent de l'adventice du golfe jugulaire ou le long du nerf d'Arnold. Il s'agit de masses localisées dans le foramen et le golfe jugulaire. Les IX, X et XIe paires crâniennes pourront être lésées. Au scanner ces lésions s'étendent dans la veine jugulaire, responsable d'un thrombus tumoral intraluminal. Elles provoquent une lyse des parois du foramen jugulaire, leur donnant un aspect en "sucre mouillé". Ces tumeurs sont hypervasculaires et présentent un rehaussement intense dès la phase artérielle après injection. A l'IRM ces lésions présentent un hyposignal T1 et un hypersignal T2 se réhaussant intensément après injection. Lorsque les lésions sont volumineuses on peut retrouver un aspect en "poivre et sel" les vides de signal étant en rapport avec les vaisseaux dilatés intratumoraux à circulation rapide.

Les glomus tympano-jugulaires

Il s'agit de glomus jugulaire étendu au niveau de l'oreille moyenne. Vers le haut, elle peut également envahir le segment intrapétreux de la carotide interne, mais aussi les autres régions du rocher. Dans sa forme la plus évoluée, la lésion peut s'étendre vers la fosse cérébrale postérieure. La classification de Fisch reflète le degré d'extension locale de la lésion : *Type A* : forme tympanique pure, *type B* forme tympano-mastoïdienne, *type C* forme jugulaire, C1 érosion du foramen carotidien, C2 atteinte de la portion verticale du foramen carotidien, C3 atteinte de la portion horizontale, C4 extension au sinus caverneux, *type D* extension intracrânienne.

L'angiographie aura pour but de réaliser une cartographie artérielle précise afin de distinguer les différents compartiments de la lésion. L'artère principale est l'artère pharyngienne ascendante, ce qui s'explique par l'origine embryologique commune entre le nerf glosso-pharyngien, l'artère hypoglosse (future artère pharyngienne ascendante) et le troisième arc branchial. Une embolisation a visée préopératoire pourra être réalisée (**fig. 1**).

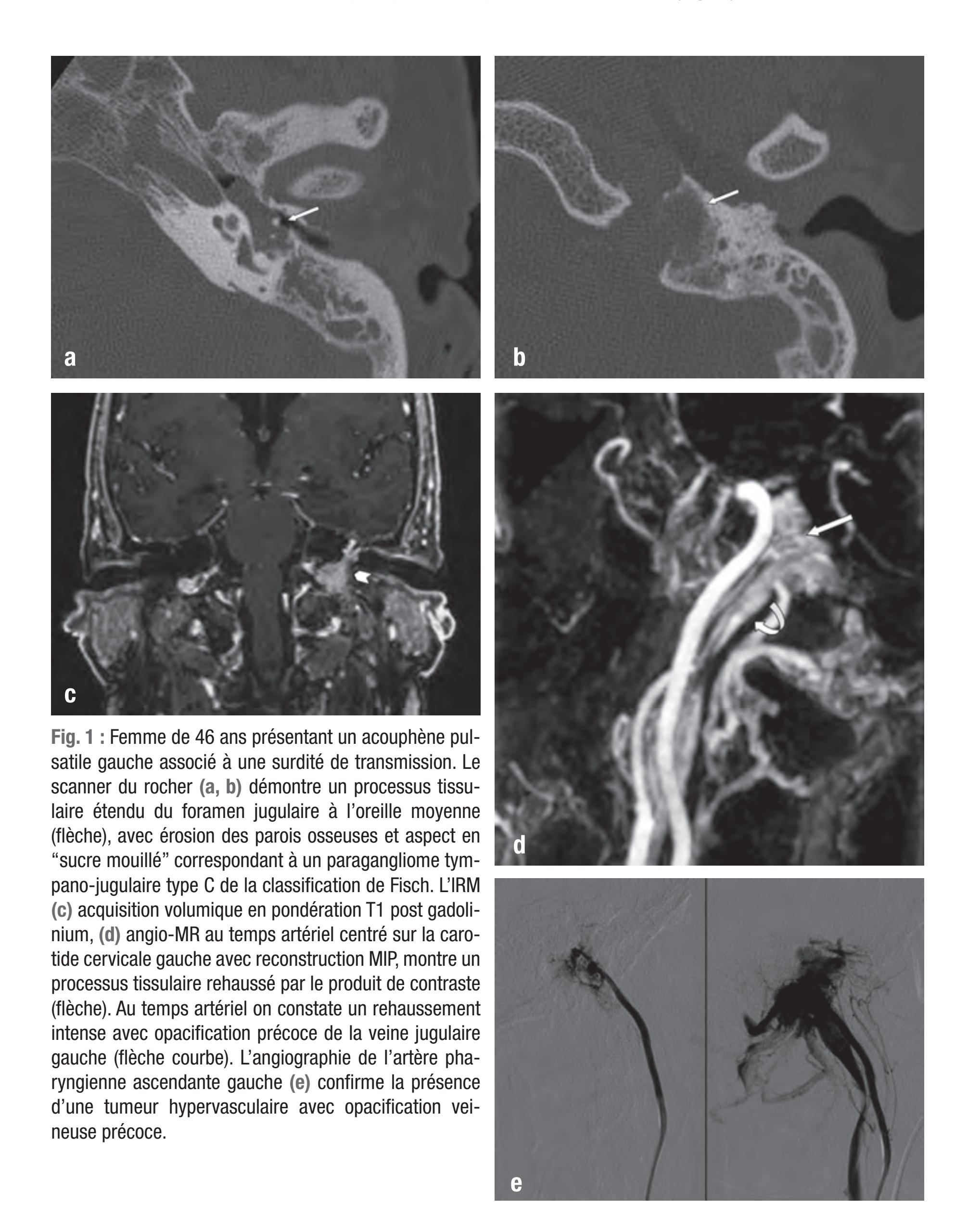


Fig. 1 : Femme de 46 ans présentant un acouphène pulsatile gauche associé à une surdité de transmission. Le scanner du rocher **(a, b)** démontre un processus tissulaire étendu du foramen jugulaire à l'oreille moyenne (flèche), avec érosion des parois osseuses et aspect en "sucre mouillé" correspondant à un paragangliome tympano-jugulaire type C de la classification de Fisch. L'IRM **(c)** acquisition volumique en pondération T1 post gadolinium, **(d)** angio-MR au temps artériel centré sur la carotide cervicale gauche avec reconstruction MIP, montre un processus tissulaire rehaussé par le produit de contraste (flèche). Au temps artériel on constate un rehaussement intense avec opacification précoce de la veine jugulaire gauche (flèche courbe). L'angiographie de l'artère pharyngienne ascendante gauche **(e)** confirme la présence d'une tumeur hypervasculaire avec opacification veineuse précoce.

Acouphène artériel

Artériopathie

L'athérosclérose (extra et intracrânienne) peut être responsable de sténose artérielle significative représentant 8 à 20 % des cas d'acouphène pulsatile [8, 9].
En cas de dissection carotidienne ou vertébrale les acouphènes pulsatiles sont retrouvés chez 10 % des patients. Ils sont liés le plus souvent aux phénomènes de turbulence sanguine à l'intérieur des zones disséquées et des faux chenaux. L'examen de choix est l'IRM qui recherchera un hématome de paroi sous la forme d'un hypersignal T1 en forme de croissant, associé à un rétrécissement de la lumière vasculaire [10] **(fig. 2)**.



Fig. 2 : Artériographie cérébrale réalisée pour bilan d'acouphène pulsatile droit chez un patient de 30 ans. Dissection carotidienne sous pétreuse vue en artériographie conventionnelle **(a)**. Reconstruction en mode VRT **(b)**.

Les dysplasies fibromusculaires touchent les artères de moyen calibre. Elles représentent la deuxième cause de sténose carotidienne [11, 12]. Les acouphènes sont très fréquents au cours de cette maladie. L'imagerie artérielle retrouvera classiquement un aspect en pile d'assiette, lié à la présence successive de sténoses et de dilatation.

Autres causes tumorales

Les tumeurs du sac endolymphatique sont localement très agressives. Appendues à la face postérieure du sac, ces lésions hypervasculaires rares sont souvent associées à la maladie de Von Hippel Lindau. Le contenu hémorragique de certaines zones intralésionnelles sera visible en hypersignal T1. La prise de contraste est intense avec parfois des *"flow voids"* correspondant aux vaisseaux circulants.
Les méningiomes peuvent infiltrer la base du crâne, les foramens jusqu'à l'oreille moyenne.

Les métastases hypervasculaires au pourtour du foramen jugulaire peuvent provoquer des acouphènes pulsatiles. Par ordre de fréquence, il s'agit des métastases de cancer du sein, du poumon, de la thyroïde et du rein.

Shunts artérioveineux

Les fistules durales artérioveineuses

Un acouphène pulsatile associé à un examen otoscopique normal doit faire évoquer le diagnostic [13]. Les deux localisations préférentielles sont le sinus latéral (ou les sinus tributaires pétreux et marginaux) et le sinus caverneux. Dans ce dernier cas, il s'agira de fistules à haut débit. Ces lésions peuvent être évoquées sur les examens conventionnels par la détection de dilatation des veines de drainage et des afférents artériels duraux. Les séquences 3DTOF et dynamiques *(Twist, tricks)*, permettent de se rapprocher du diagnostic. La gravité de la pathologie dépendra du drainage veineux de la fistule. Ainsi, lorsqu'il existe une fistule durale à drainage veineux cortical le risque hémorragique est élevé. L'IRM permettra de dépister un éventuel saignement intracrânien en T2* dans ces cas de fistules agressives. L'artériographie conventionnelle demeure le gold standard pour la mise au point architecturale de ces fistules, et pour le diagnostic d'un potentiel reflux veineux cortical (**fig. 3**).

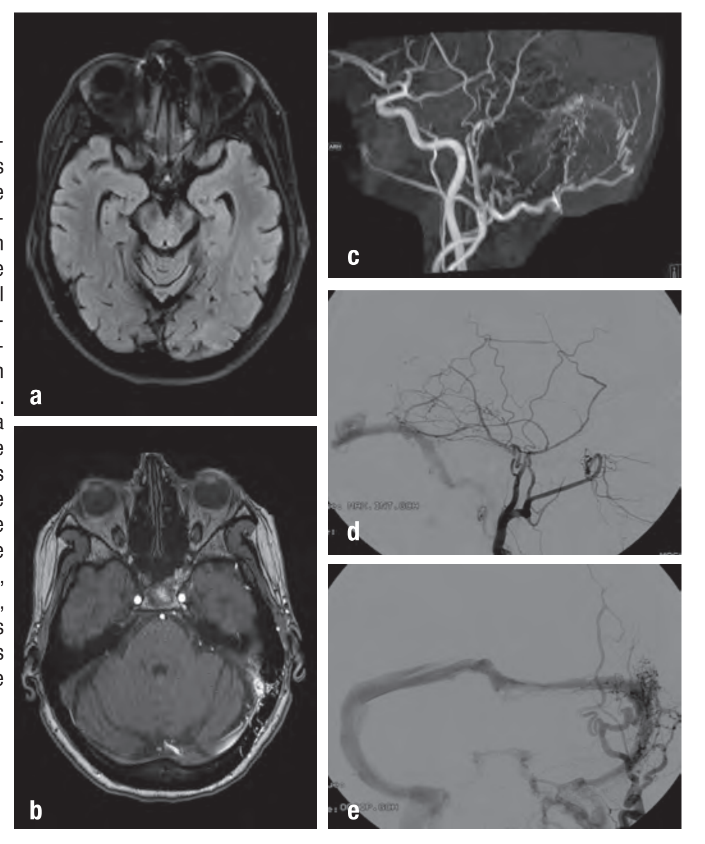


Fig. 3 : Patiente de 76 souffrant d'acouphènes pulsatiles gauche. L'IRM cérébrale ne met pas en évidence d'anomalie parenchymateuse en séquence Flair **(a)**. Il existe un shunt arterioveineux dural visible en TOF **(b, c)** avec visibilité de vaisseaux transostéoduraux et artérialisation du sinus sigmoïde gauche. L'artériographie confirme la présence d'une fistule durale alimentée par les branches méningées issues de l'artère occipitale et méningée moyenne gauche **(d)** artère méningée moyenne de profil, **(e)** artère occipitale de face, avec opacification du sinus latéral gauche et reflux dans le sinus latéral droit. Absence de reflux veineux cortical.

En fonction de la symptomatologie, du type de lésion en cause, de son architecture, de son histoire naturelle, une embolisation de ces lésions pourra être discutée.

Les malformations artérioveineuses cérébrales

Il s'agit de connexions anormales entre des artères et des veines cérébrales, de type nidale ou fistuleuse [13].
Les critères diagnostiques d'une MAV de type nidale sont les suivants : présence d'un nidus enchâssé dans le parenchyme cérébral associé à un retour veineux précoce en imagerie dynamique. En cas d'acouphène, il s'agira préférentiellement de lésions volumineuses à haut débit. Ces lésions sont identifiables Sur l'imagerie conventionnelle en coupe. L'IRM est l'examen de choix, incluant des séquences, en contraste spontané T1, FLAIR, T2*, ARM injectée et 3D T1 post gadolinium. On recherchera très spécifiquement les facteurs de risque hémorragiques incluant des stigmates de saignement passés, la présence d'anévrysme intranidaux, des sténoses veineuses, le drainage veineux profond et de localisation profonde de la MAV. On recherchera également les effets secondaires potentiels de la MAV, responsables de dégradation neurologique, à savoir la congestion veineuse, la gliose perinidale, l'hydrocéphalie. Une mise au point angiographique sera toujours réalisée (**fig. 4**).

Les MAV faciales

Localisées au niveau des tissus mous ou en intraosseux (maxillaire ou mandibule), ces lésions souvent à haut débit peuvent provoquer des turbulences sanguines responsables d'acouphène pulsatile. Celui-ci n'est le plus souvent pas le seul symptôme de ces pathologies et l'examen clinique du patient doit permettre de poser le diagnostic.

Les conflits vasculonerveux et boucles vasculaires

Des conflits entre l'artère cérébelleuse antéro-inférieure et le nerf cochléo-vestibulaire ont été décrits [14, 15, 16, 17, 18]. Dans le segment cisternal, ils pourraient provoquer un acouphène continu, dans le conduit auditif interne un acouphène pulsatile. Des améliorations post décompression chirurgicale ont été rapportées. Rappelons toutefois que de nombreux patients asymptomatiques présentent un conflit en imagerie.

Dysplasies osseuses

Au cours de l'otospongiose, l'os enchondral dense de la capsule otique sera remplacé par de l'os haversien spongieux anormalement vascularisé. Ces microshunts intra-osseux peuvent favoriser la survenue d'un acouphène dans 65-85 % des cas. Le scanner des rochers va retrouver une zone hypodense dans la région de la *fissula ante fenestrum* (forme fenestrale) avec ou sans atteinte du stapes.
Le même mécanisme de déminéralisation osseuse peut être retrouvé au cours de la maladie de Paget, provoquant un acouphène pulsatile ou continu.

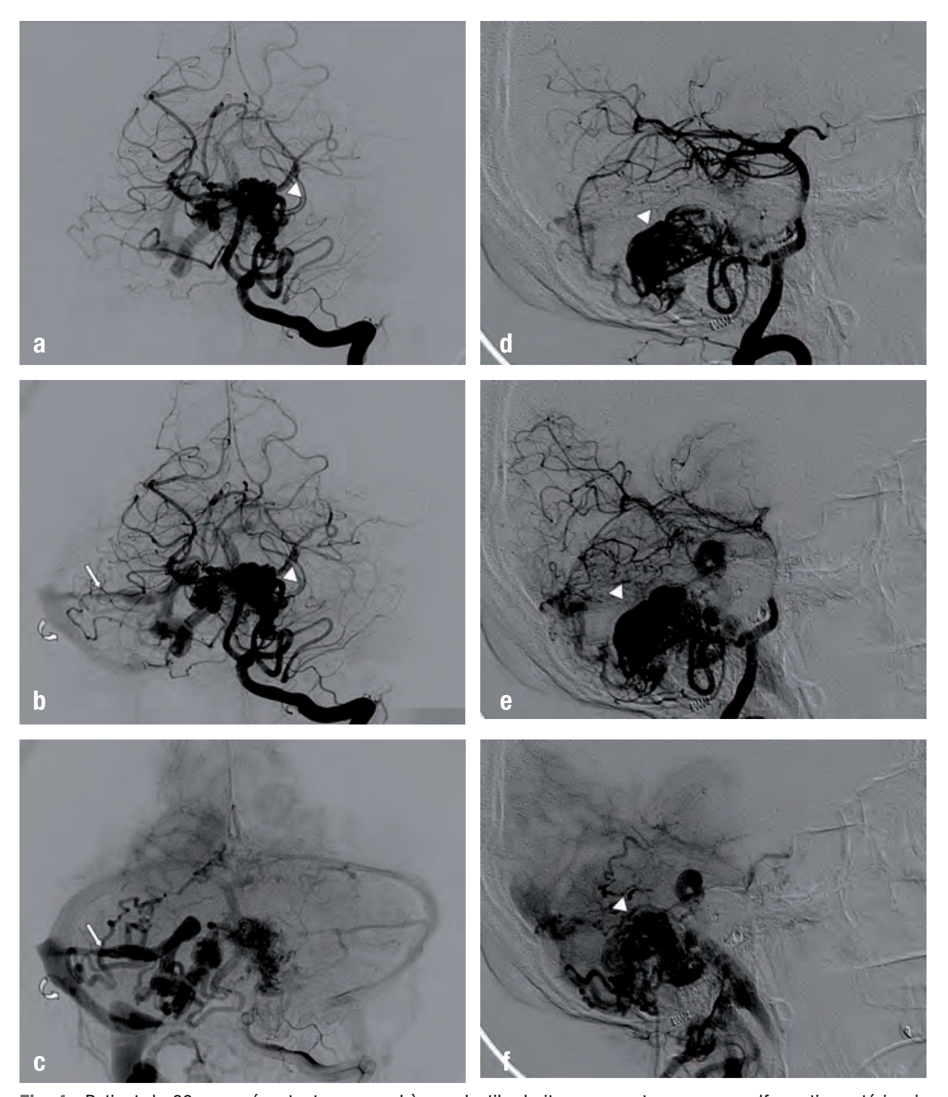


Fig. 4 : Patient de 33 ans présentant un acouphène pulsatile droit, en rapport avec une malformation artérioveineuse du vermis cérébelleux. L'opacification de l'artère vertébrale gauche en angiographie de face **(a, b, c)** et de profil **(d, e, f)** retrouve la présence d'une MAV de type nidale (tête de flèche), en fosse postérieure, présentant un drainage veineux vers le torcular d'une part mais aussi vers le sinus latéral droit (flèche courbe) *via* le sinus pétreux supérieur (flèche droite). Notez la présence d'ectasies veineuses cérébelleuses et de la sténose de la jonction sinus pétreux-sinus latéral.

Acouphène veineux

Souvent plus faible, il n'est pas identique au battement pulsatile, ressemble plutôt à un souffle continu pouvant être rythmé par les battements cardiaques.

Hypertension intracrânienne idiopathique

Par définition, il s'agit d'une augmentation de la pression intracrânienne supérieure à 20 mmHg. La physiopathologie reste mal connue. Le tableau clinique est typiquement celui d'une jeune femme obèse présentant des céphalées, un acouphène pulsatile, un œdème capillaire et une baisse l'acuité visuelle. Les explorations par scanner ou IRM auront pour but d'éliminer une lésion primitive (thrombophlébite cérébrale, processus occupant de l'espace). Certains signes radiologiques sont classiquement rapportés : selle turcique vide, aplatissement postérieur des globes oculaires, ventricules fins et distension des espaces arachnoïdiens péri-optiques. Une sténose des sinus transverses, le plus souvent bilatérale est fréquente. Le diagnostic repose sur la ponction lombaire et la mesure de la pression d'ouverture. Le mécanisme de l'acouphène est décrit comme lié à la différence de pression veineuse intra-extra-crânienne avec accélération du sang au niveau du golfe jugulaire [19, 20, 21, 22].

Thrombophlébite et sténose des sinus latéraux

Les thrombophlébites récentes ou anciennes peuvent être à l'origine de sténoses de sinus latéraux, de manière aiguë ou chronique. Elles peuvent être à l'origine d'une hypertension intracrânienne secondaire. Les turbulences dans la zone sténotique sont à l'origine de l'acouphène [23]. Les séquences de veinographie en scanner et en IRM permettent de poser le diagnostic. L'étude du parenchyme cérébral à la recherche de complication ischémique ou hémorragique sera réalisée dans le même temps.

Anomalies veineuses et variantes anatomiques

Des acouphènes d'origine veineuse ont été décrits : asymétrie des sinus latéraux, diverticules du golfe sigmoïde, sinus sigmoïde aberrant, protrusion du golfe jugulaire et présence de veines émissaires [24]. On considère que la procidence est significative lorsque le sommet de celui-ci dépasse la fenêtre ronde et l'annulus tympanique du tour basal de la cochlée. Ces anomalies sont fréquemment retrouvées de manière accidentelle dans la population générale et le lien de causalité entre ces anomalies veineuses et la survenue brutale d'un acouphène n'est pas évident.

Causes non vasculaires

Les myoclonies des muscles palatin, stapédien et tenseur du tympan peuvent provoquer des contractions rythmiques non synchrone au pouls.
Citons enfin les granulomes à cholestérol, ou la déhiscence d'un canal semi-circulaire comme pouvant être responsables de ce type d'acouphènes.

Tableau 2 : Causes des acouphènes pulsatiles

ARTÉRIELLES	VEINEUSES	NON-VASCULAIRES
ARTÉRIELLE Artère carotide interne aberrante Artère stapédienne persistante Conflit vasculonerveux	HYPERTENSION INTRACRÂNIENNE BÉNIGNE	MYOCLONIES
ARTÉRIOPATHIE Athérome Dysplasie fibromusculaire Dissection Anévrysme	ANOMALIES VEINEUSES procidence jugulaire dehiscence du bulbe jugulaire thrombophlébite veines émissaires anormales	DEHISCENCE DU CANAL SEMI-CIRCULAIRE
TUMEURS VASCULAIRES Paragangliome Tumeurs du sac endolymphatique Méningiome Hémangiome Métastase hypervasculaire		
DYSPLASIE OSSEUSE Otospongiose Paget		
VASCULAIRE Malformation artérioveineuse cérébrale ou maxillo-faciale Fistule durale		

LES ACOUPHÈNES NON PULSATILES

Là encore, le but de l'imagerie sera de dépister des causes traitables (rarement retrouvées) sachant que ces acouphènes seront le plus souvent subjectifs. On recherche un processus expansif de l'angle ponto-cérebelleux ou du conduit auditif interne, tel un schwannome vestibulaire.

Tableau 3 : Causes des acouphènes non pulsatiles

IMAGERIE (+)	IMAGERIE (-)
Schwannome	Médicaments
Pathologie microvasculaire	(AINS, antibiotiques type amynoglycosides, furosémide, etc.)
Infarctus cérébraux	Traumatismes sonores
Pathologie démyélinisante	Maladie de Menière
Malformations de Chiari	Migraine
Conflits vasculo-nerveux	
Hydrops endolymphatique	

CONCLUSION

Dans l'exploration d'un acouphène, le rôle du radiologue est de dépister des pathologies traitables, i.e. tumorales (parangangliome, schwannome) ou vasculaires (fistule durale, malformation artérioveineuse). Certaines anomalies radiologiques peuvent être retrouvées (anomalies veineuses, conflit vasculonerveux). Leur imputabilité dans la survenue d'un acouphène demeure controversée. L'interprétation radiologique devra dès lors être confrontée aux données de l'examen neuro-otologique. En l'absence de masse rétro tympanique, le scanner cervico-facial (angioscanner artériel et veineux) pourra explorer, au cours d'un seul examen, les pathologies vasculaires et de la base du crâne. L'artériographie cérébrale demeure l'examen de référence pour le dépistage des fistules qui pour certaines peuvent encore échapper aux explorations non invasives.

Références

[1] LOCKWOOD AH, SALVI RJ, BURKARD RF. Tinnitus. *N Engl J Med 2002 :347: 904-10.*

[2] WEISSMAN JL, HIRSCH BE. Imaging of tinnitus: a review. *Radiology 2000 :216: 342-34.*

[3] BRANSTETTER BF, WEISSMAN JL. The radiologic evaluation of tinnitus. *Eur Radiol 2006 :16: 2792-802.*

[4] SONG YS, YUAN YY, WANG GJ *et al.* Aberrant internal carotid artery causing objective pulsatile tinnitus and conductive hearing loss. *Acta Otolaryngol 2012; 132: 1126-30.*

[5] SAUVAGET E, PARIS J, KICI S *et al.* Aberrant internal carotid artery in the temporal bone. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2006; 132: 86-91.*

[6] RAO AB, KOELLER KK, ADAIR CF. Paragangliomas of the head and neck: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics 1999; 19: 1605-32.*

[7] VAN DEN BERG R. Imaging and management of head and neck paragangliomas. *Eur Radiol 2005; 15: 1310-8.*

[8] SISMANIS A, STAMM MA, SOBEL M. Objective tinnitus in patients with atherosclerotic carotid artery disease. *Am J Otol 1994; 15:404-40.*

[9] DANESHI A, HADIZADEH H, MAHMOUDIAN S, *et al.* Pulsatile tinnitus and carotid artery atherosclerosis. *Int Tinnitus J 2004; 10: 161-4.*

[10] VORIES A, LIENING D. Spontaneous dissection of the internal carotid artery presenting with pulsatile tinnitus. *Am J Otolaryngol 1998; 19: 213-5.*

[11] OLIN JW, SEALOVE BA. Diagnosis, management, and future developments of fibromuscular dysplasia. *J Vasc Surg 2011; 53: 826-36.*

[12] DUFOUR JJ, LAVIGNE F, PLANTE R, CAOUETTE H. Pulsatile tinnitus and fibromuscular dysplasia of the internal carotid. *J Otolaryngol 1985; 14: 293-5.*

[13] GEIBPRASERT S, PONGPECH S, KRINGS T, *et al.* Radiologic assessment of brain arteriovenous malformations: what clinicians need to know. *Radiographics 2010; 30: 483-501.*

[14] CHADHA NK, WEINER GM. Vascular loops causing otological symptoms: a systematic review and meta-analysis. *Clin Otolaryngol 2008: 33: 5-11.*

[15] SIRIKCI A, BAYAZIT Y, OZER E *et al.* Magnetic resonance imaging based classification of anatomic relationship between the cochleovestibular nerve and anterior inferior cerebellar artery in patients with non-specific neuro-otologic symptoms. *Surg Radiol Anat 2005: 27: 531-5.*

[16] NOWÉ V, DE RIDDER D, VAN DE HEYNING PH *et al.* Does the location of a vascular loop in the cerebellopontine angle explain pulsatile and non-pulsatile tinnitus? *Eur Radiol 2004: 14: 2282-9.*

[17] GULTEKIN S, CELIK H, AKPEK S *et al.* Vascular Loops at the Cerebellopontine Angle: Is There a Correlation with Tinnitus? *AJNR Am J Neuroradiol 2008: 29: 1746-49*

[18] McDERMOTT AL, DUTT SN, IRVING RM, *et al.* Anterior inferior cerebellar artery syndrome: fact or fiction. *Clin Otolaryngol 2003 :28: 75-80.*

[19] GALGANO MA, DESHAIES EM. An update onn the management of pseudotumor cerebri. *Clinical Neurol and Neurosurg 2013; 115: 252-9.*

[20] AGID R, FARB RI, WILLINSKY RA, *et al.* Idiopathic intracranial hypertension: the validity of cross-sectional neuroimaging signs. *Neuroradiology 2006; 48:521-7.*

[21] HIGGINS JN, COUSINS C, OWLER BK, *et al.* Idiopathic intracranial hypertension: 12 cases treated by venous sinus stenting. *J Neurol Neurosurg Psychiatry 2003; 74: 1662-166.*

[22] DONNET A, METELLUS P, LEVRIER O, *et al.* Endovascular treatment of idiopathic intracranial hypertension: clinical and radiologic outcome of 10 consecutive patients. *Neurology 2008; 70: 641-7.*

[23] RUSSELL EJ, DE MICHAELIS BJ, WIET R, MEYER J. Objective pulse-synchronous 'essential' tinnitus due to narrowing of the transverse dural venous sinus. *Int Tinnitus J 1995; 1: 127-37.*

[24] LAMBERT PR, CANTRELL RW. Objective tinnitus in association with an abnormal posterior condylar emissary vein. *Am J Otol 1986; 7: 204-7.*



Actualisation des techniques neurochirurgicales de l'angle pontocérébelleux

M. Bruneau
Service de Neurochirurgie, Hôpital Erasme, Université Libre de Bruxelles - Service de Neurochirurgie - Route de Lennik, 808 - 1070 Bruxelles - mbruneau@ulb.ac.be

DONNÉES ÉPIDÉMIOLOGIQUES

Les lésions rencontrées dans la pratique neurochirurgicale au niveau de l'angle ponto-cérébelleux (APC) sont essentiellement de nature tumorale, bien qu'il existe également d'autres entités comme les pathologies vasculaires et les conflits vasculonerveux.

Les tumeurs de l'APC trouvent leur origine au niveau de tissus de différente nature qui le compose : tissu neuroglial, nerfs crâniens, méninges, vaisseaux sanguins, os, cartilage et possiblement résidus embryonnaires [1].

Le type de tumeur rencontré au niveau de l'APC varie considérablement en fonction de l'âge du patient [1]. Chez l'adulte, les tumeurs principalement observées sont bénignes, de type schwannome vestibulaire et méningiome. Chez l'enfant, ces tumeurs de l'APC sont rares et de nature plus variée. Certaines tumeurs intra-axiales volumineuses développées au départ du 4e ventricule, comme les épendymomes et les médulloblastomes, peuvent également s'étendre au niveau de l'APC, donnant le change pour une tumeur extra-axiale [2, 3]. Les schwannomes vestibulaires et les méningiomes peuvent être observés dans un contexte de neurofibromatose de type 2 [4]. Globalement, dans cette localisation, les tumeurs de l'enfant ont une propension plus importante à être de nature maligne, c'est-à-dire dans plus de 2/3 des cas [1]. Les tumeurs malignes sont les tumeurs tératoïdes rhaboïdes atypiques (19,2 %), les épendymomes anaplasiques (19,2 %), les médulloblastomes (15,4 %), les sarcomes d'Ewing (7,7 %), les sarcomes alvéolaires (3,8 %) et les hémangioendothéliomes Kaposiformes (3,8 %). Les tumeurs bénignes observées sont les schwannomes (19,2 %), les méningiomes (3,8 %), les astrocytomes pilocytiques (3,8 %), et les tumeurs épidermoïdes (3,8 %) [1].

Les conflits vasculonerveux au niveau de l'APC résultent d'un conflit entre le nerf facial et l'artère vertébrale dans 61 % des cas ou une de ses branches, la PICA ou l'AICA, respectivement dans 56 et 27 % des cas [5]. Plusieurs vaisseaux peuvent être impliqués dans 40 % des cas [5]. Le vaisseau conflictuel est généralement localisé ventro-caudalement par rapport au nerf facial, plus particulièrement au niveau de la zone d'entrée de la racine dans le tronc cérébral ou "root entry zone" (REZ). Ces conflits peuvent induire des spasmes hémifaciaux invalidants.

Les anévrismes de l'artère vertébrale et de ses branches peuvent être observés au niveau de l'APC. Ces anévrismes de la circulation postérieure sont actuellement traités de manière préférentielle par voie endovasculaire.

BILAN PRÉOPÉRATOIRE

Tout acte chirurgical au niveau de l'APC est précédé d'un bilan complet fonctionnel et radiologique avec pour buts de préciser le diagnostic et analyser les différents rapports anatomiques de la lésion traitée. Le bilan préopératoire comportera classiquement un CTscan, une IRM, un bilan audiométrique et électrophysiologique, plus rarement une angiographie conventionnelle [6].
Le CTscan haute résolution en coupes osseuses, fines, de l'os pétreux apporte des informations pertinentes sur la position du labyrinthe, du canal endolymphatique, ainsi que la hauteur du bulbe jugulaire. La position du bulbe jugulaire permet de définir les limites du fraisage osseux, particulièrement lors des abords supraméataux des schwannomes vestibulaires.
L'IRM permet de mieux apprécier les tissus mous et les rapports anatomiques d'une tumeur. En présence d'un hémispasme facial, l'IRM permet d'analyser le conflit et d'exclure d'autres causes secondaires comme les tumeurs et les kystes arachnoïdiens [6]. Cet examen est l'examen de choix pour révéler une sclérose en plaque [6].
Lorsqu'une position semi-assise est envisagée, il convient d'exclure un foramen ovale perméable par une échographie cardiaque et une instabilité cervicale par des radiographies standards [6]. Une compression médullaire induite par des neurofibromes doit être recherchée à l'IRM si le patient est atteint d'une neurofibromatose de type 2 [6].
L'angiographie préopératoire peut se justifier occasionnellement en cas de méningiome et dans le cadre d'une procédure d'embolisation préopératoire afin de réduire la vascularisation d'une tumeur.

VOIES D'ABORD CHIRURGICALES

La chirurgie au niveau de l'APC peut se faire par de multiples voies d'abord, dont les principales sont :

1) l'abord latéral sous-occipital ou rétromastoïdien. Cet abord peut être étendu caudalement lors d'un abord transcondylaire ou rétrocondylaire ou crânialement lors d'un abord supraméatal.
2) l'abord sous-temporal extradural
3) l'abord transmastoïdien translabyrinthique, utilisée également par les ORL.

L'abord rétrosigmoïdien

L'abord rétrosigmoïdien sera privilégié dans la plupart des indications, y compris pour la prise en charge neurochirurgicale des schwannomes vestibulaires. Cet abord permet une trajectoire parallèle à l'os pétreux.

Description technique

Le patient peut être positionné en décubitus dorsal, décubitus latéral ou en position semi-assise. L'incision rétromastoïdienne est réalisée 2 cm en arrière du sinus sigmoïde. Le volet

osseux est adapté à la pathologie à traiter, de la taille d'un trou de trépan élargi jusqu'à une exposition du sinus sigmoïde et du sinus transverse pour les larges schwannomes vestibulaires. Les repères anatomiques peuvent être utilisés pour centrer adéquatement le volet mais de nos jours, la neuronavigation est d'application quotidiennement et apporte une aide appréciable. L'ouverture des cellules mastoïdiennes nécessitera une occlusion par de la cire à os pour éviter une rhinoliquorrhée ultérieure. L'incision de la dure-mère peut se faire de diverses manières, tout en la laissant pédiculisée sur les sinus. La première manœuvre intradurale consiste à drainer du liquide céphalo-rachidien de manière à obtenir une bonne relaxation cérébelleuse et limiter la nécessité de rétraction du cervelet par une lame autostatique.
La procédure en elle-même est adaptée en fonction de la pathologie à traiter et est détaillée ci-dessous pour certaines pathologies.
La fermeture de la dure-mère se fera de manière étanche, avant replacement du volet osseux et fermeture des différents plans musculaire et surtout aponévrotique par un surjet serré.

Schwannomes vestibulaires **(fig. 1)**

Les avantages de l'abord rétrosigmoïdien dans le cadre de la prise en charge des schwannomes vestibulaires sont les suivants [7] :
1) la taille de la tumeur n'est pas un facteur limitant,
2) l'audition peut être préservée,
3) la composante cisternale de la tumeur est largement exposée,
4) la *"root entry zone"* du nerf cochléaire est bien dégagée.

Les désavantages de l'abord rétrosigmoïdien incluent :
1) Un accès plus restreint aux nerfs VII-VIII dans la partie distale du CAI,
2) La nécessité de rétracter le cervelet. Toutefois, cette rétraction peut être minimisée en effectuant un abord transmastoïdien complémentaire, ce qui permet de mobiliser le sinus sigmoïde antérieurement [8]. En plus d'améliorer l'angle d'accès et de limiter la rétraction cérébelleuse, cette manœuvre permet d'introduire plus aisément un endoscope en fin de chirurgie pour inspecter le foyer opératoire [8].

Description de la technique de résection des schwannomes vestibulaires selon Samii [6]

Le patient est installé en position semi-assise, ce qui a pour intérêt que la chirurgie peut se pratiquer à 3 mains. La 3e main est celle de l'assistant qui irrigue continuellement le foyer opératoire. De la sorte, le chirurgien peut travailler avec 2 instruments pour faciliter la dissection, sans devoir utiliser d'aspiration car le liquide rincé s'échappe grâce à la gravité.

Les étapes successives suivantes sont classiquement effectuées [6] :
Ouverture du conduit auditif interne (CAI), pour identifier rapidement les nerfs et relâcher la pression intracanalaire. La neuronavigation peut être utile pour améliorer la précision du fraisage, d'autant plus qu'il existe une grande variabilité du labyrinthe. L'ouverture du CAI se fait par étapes et certains points particuliers sont à considérer :
- incision de la dure-mère en regard du CAI, tout en la laissant pédiculisée au niveau de la lèvre postérieure du conduit,

- fraisage sur une largeur classiquement de 8 mm, ce qui est suffisant pour exposer le contenu intraméatal. L'étendue du fraisage est à adapter en fonction de l'analyse du scanner préopératoire. Un fraisage plus extensif risque d'endommager les canaux semi-circulaires,
- ouverture longitudinale de la dure-mère,

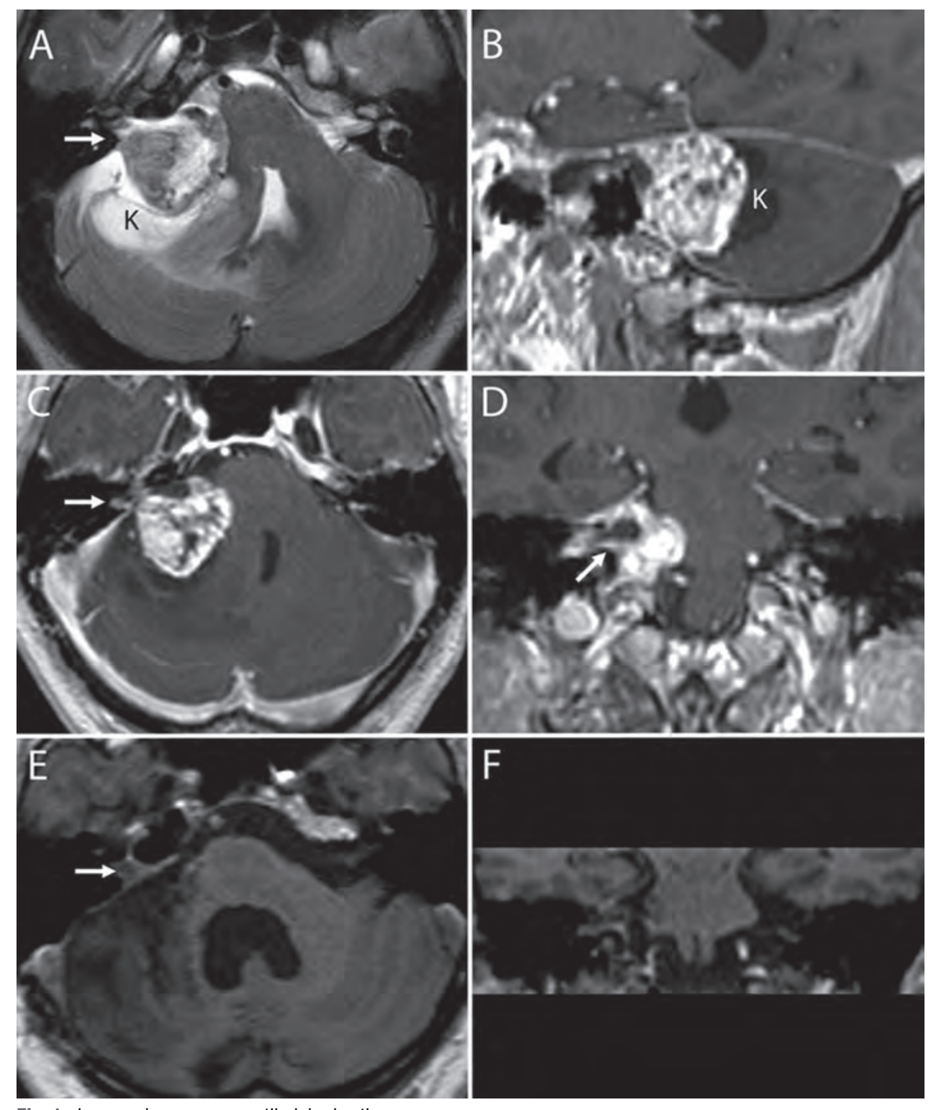


Fig. 1 : Large schwannome vestibulaire kystique.
A-C) Images préopératoires démontrant un large schwannome kystique (K) s'insinuant dans le conduit auditif interne (flèche). E-F. Images postopératoires après résection complète, sans déficit facial.

- il conviendra d'éviter d'exercer des tractions sur la tumeur en direction médiale car ces tractions sont délétères pour le nerf cochléaire,
- le nerf facial est habituellement déplacé ventro-crânialement et le nerf cochléaire ventro-caudalement,
- un neurostimulateur du nerf facial est habituellement utile pour repérer le nerf.

La dissection en direction de l'APC se déroule en plusieurs étapes :
- ouverture de la capsule tumorale,
- dissection dans le plan arachnoïdien,
- succession de séquences d'évidement et de dissection,
- le site d'adhérence maximal, situé au niveau du CAI, est disséqué en dernier lieu. La branche du nerf vestibulaire est sectionnée et les branches des nerfs facial et cochléaire sont soigneusement disséquées,
- un endoscope peut être introduit pour inspecter le fond du CAI,
- au terme de la procédure, la zone de fraisage est colmatée par de multiples petits fragments de graisse, recouverts de colle biologique.

Méningiomes de l'angle ponto-cérébelleux **(fig. 2-3)**

Ces méningiomes sont classés en fonction de leur localisation en rapport avec le CAI [9] :
Groupe 1 : regroupe les méningiomes antérieurs au CAI
Groupe 2 : incluant le CAI
Groupe 3 : supérieurs au CAI
Groupe 4 : inférieurs au CAI
Groupe 5 : postérieurs au CAI
Les méningiomes antérieurs au CAI nécessitent de travailler entre les faisceaux de nerfs crâniens, c'est-à-dire entre les nerfs trijumeau, facial et vestibulo-cochléaire.

Kystes épidermoïdes **(fig. 4)**

Ce type de tumeur bénigne d'aspect perlé s'étend dans les citernes de liquide céphalo-rachidien. A l'inverse des schwannomes et des méningiomes, ces lésions englobent l'ensemble des nerfs crâniens, plutôt qu'elles ne les refoulent [6].

Spasme hémifacial **(fig. 5)**

Le but de la chirurgie est de libérer le nerf du vaisseau compressif. Pour ce faire, il est préférable d'aborder le paquet acoustico-facial par une trajectoire infraflocculaire, tout en longeant la face inféro-latérale de l'hémisphère cérébelleux, pour rejoindre la partie caudale de la zone de pénétration de la racine (REZ) [5]. Cet abord inférieur est justifié par le fait que le conflit est habituellement ventro-caudal au niveau de la REZ mais également par le fait que la rétraction latéro-médiale appliquée sur le cervelet en est réduite. De la sorte, la tension sur le nerf cochléaire et les risques de diminution de l'audition sont moindres [5].
L'exposition des nerfs vestibulo-cochléaires s'effectue en ouvrant successivement l'arachnoïde dorsalement par rapport aux nerfs IX et X, puis en avant du plexus choroïde qui traverse le foramen de Luschka, et ensuite au niveau du flocculus qui les recouvre. Le flocculus

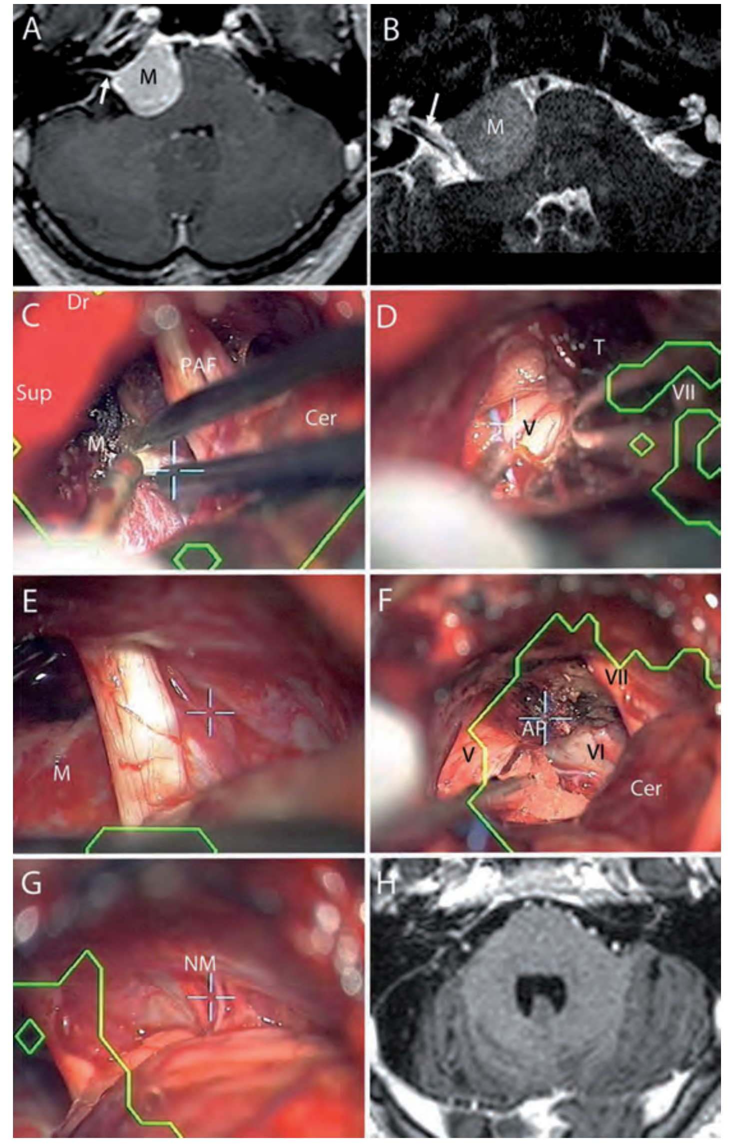


Fig. 2 : Méningiome de l'apex pétreux, se tendant jusqu'au conduit auditif interne et refoulant le paquet acoustico-facial. **A-B)** Images préopératoires. **A)** Le méningiome (M) présente une extension dure-mérienne au niveau du conduit auditif interne (flèche). **B)** Le paquet acoustico-facial (flèche) est clairement individualisé dans le conduit auditif interne qui n'est pas élargi.

C-G) Images intraopératoires lors de l'abord rétrosigmoïdien droit. Le cervelet (Cer) est légèrement refoulé médialement (Sup: supérieur, Dr: droite). **C)** Le méningiome est situé antérieurement par rapport au paquet acoustico-facial (PAF). **D)** Le nerf trijumeau (V) est disséqué au niveau du pôle supérieur du méningiome. **E)** Vue agrandie du paquet acoustico-facial. **F)** Au terme de la résection macroscopiquement complète, les nerfs V, VI, VII sont observés, de même que la zone d'implantation au niveau de l'apex pétreux (AP). **G)** Les nerfs mixtes (NM) sont visualisés caudalement. **H)** Contrôle postopératoire confirmant l'exérèse complète.

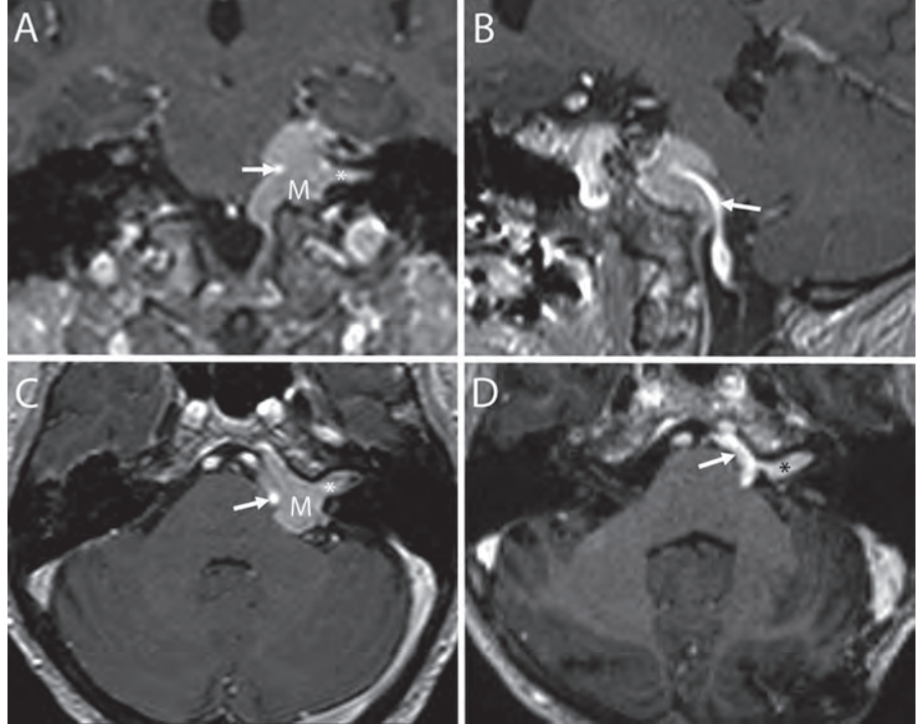


Fig. 3 : Méningiome de l'angle ponto-cérébelleux.
A-C) Images préopératoires. Le méningiome (M) s'étend dans le conduit auditif interne (étoile). L'artère vertébrale (flèches) est en contact étroit avec la face médiale de la tumeur. **D)** Image postopératoire après résection subtotale de la lésion, avec persistance d'un rehaussement au sein du conduit auditif interne. L'artère vertébrale (flèche) a été complètement libérée durant la procédure.

et le plexus choroïde sont des repères anatomiques importants pour identifier le nerf facial dont l'origine se trouve en fait quelque peu crânialement par rapport à la jonction ponto-médullaire [5]. L'origine du nerf vestibulo-cochléaire au niveau du tronc cérébral est quant à elle identifiée juste ventralement et crânialement par rapport au nerf facial [6].

Le conflit vasculo-nerveux est souvent observé ventralement par rapport au plexus choroïde. Les manipulations doivent être précautionneuses lors de la libération du conflit pour ne pas endommager les nerfs, ainsi que léser ou induire un spasme au niveau des branches artérielles perforantes dont l'artère labyrinthique qui irrigue la cochlée [5]. Un morceau de Téflon sera classiquement interposé entre les structures vasculaires et nerveuses au terme de la décompression.

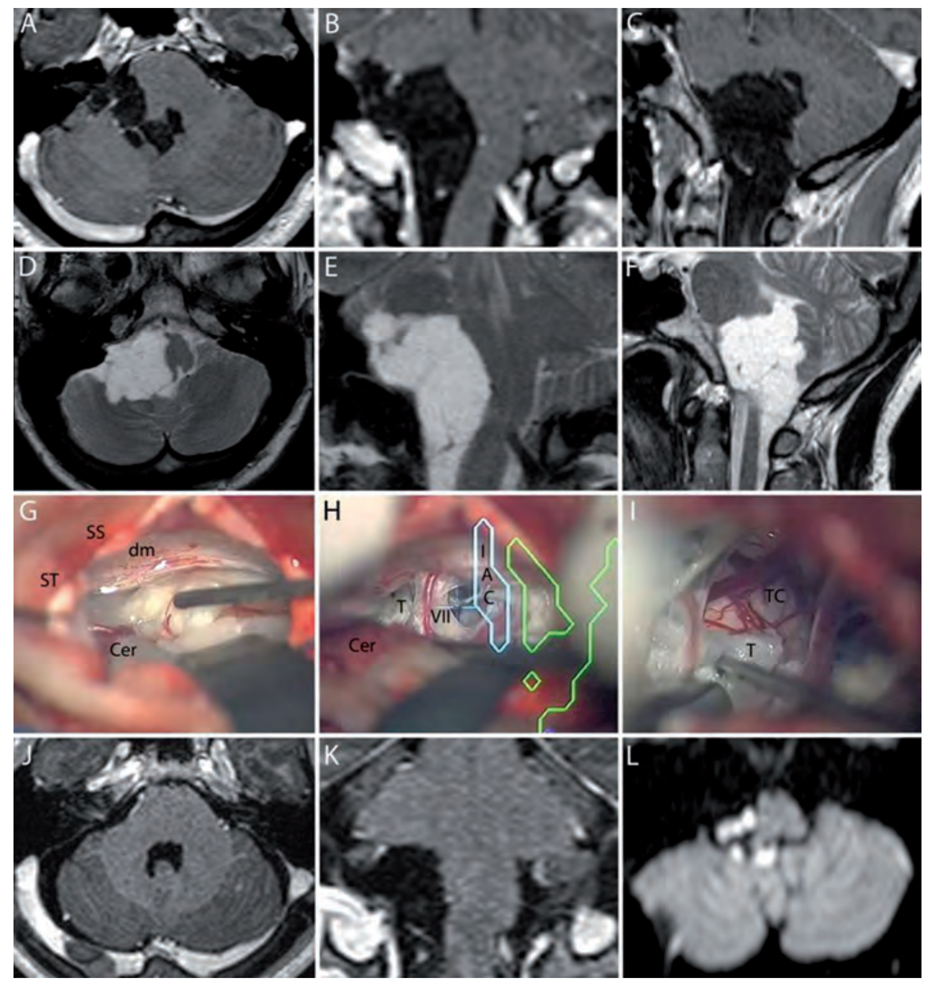


Fig. 4 : Large kyste épidermoïde de l'angle ponto-cérébelleux ayant des extensions au niveau du pédoncule cérébelleux moyen, du 4e ventricule et latéro-bulbaire.

A-F) Images préopératoires. **G-I)** Images intraopératoires lors d'un abord rétrosigmoïdien droit. **G)** La dure-mère a été rabattue en 2 feuillets : le premier latéralement, tout en restant pédiculisé sur le sinus sigmoïde droit (SS) et le second crânialement, à la limite du sinus transverse (ST). Le cervelet (Cer) est légèrement rétracté médialement. On peut observer la dure-mère (dm) couvrant la face postérieure du rocher. Le paquet acoustico-facial n'est, à ce stade, pas clairement identifié car englobé dans la tumeur de couleur nacrée. Une électrostimulation est effectuée pour le repérer. **H)** Le nerf facial (VII) a été disséqué. Il pénètre dans le conduit auditif interne (CAI), délimité virtuellement par neuronavigation (contour bleu). Un résidu de tumeur (T) est visible à ce stade. **I)** La tumeur (T) est progressivement disséquée du tronc cérébral (TC). **J-L)** IRM postopératoire après résection subtotale. Les structures ont retrouvé une place normale (J-K). Les images en diffusion (L) confirment un minime résidu laissé volontairement en place en raison d'adhérences trop importantes.

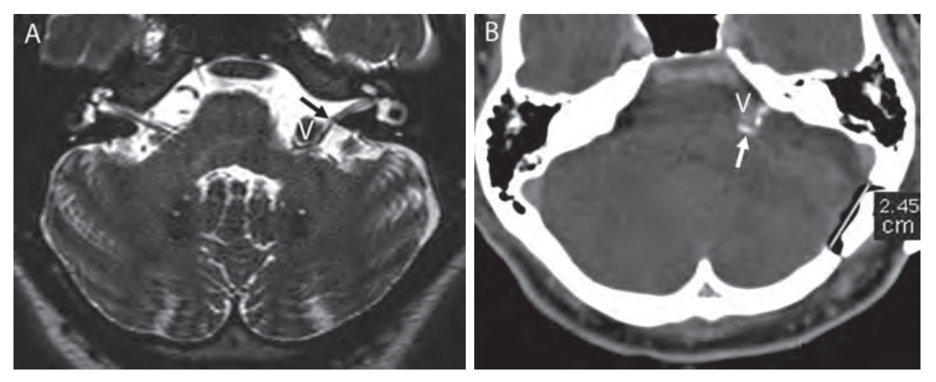


Fig. 5 : Conflit vasculo-nerveux entre l'artère vertébrale gauche et le paquet acoustico-facial, responsable de spasmes hémi-faciaux devenus quasi permanents.
A) Le conflit entre l'artère vertébrale (V) d'un calibre majoré et le paquet acoustico-facial (flèche) est clairement observé. **B)** Contrôle scanner après décompression microvasculaire. Le volet osseux rétrosigmoïdien se limite à moins de 25 mm. L'artère vertébrale (V) a été séparée du nerf facial et des fragments de Téflon (flèches) ont été interposés. L'intervention a été suivie d'une disparition quasi complète des spasmes.

L'abord sous-temporal ou l'abord de la fosse moyenne (fig. 6.1-6.2)

Outre l'abord rétrosigmoïdien, 2 autres voies d'abords peuvent être utilisées pour le traitement chirurgical contemporain des schwannomes vestibulaires, chacune ayant des avantages et des inconvénients spécifiques. Le choix peut être dicté par la taille de la tumeur, sa localisation, la qualité de l'audition préopératoire et le souci de la préserver.

La voie d'abord translabyrinthique peut être choisie pour les patients ayant une audition préopératoire limitée. La taille n'est pas un facteur limitant. Durant cet abord, le nerf facial peut être identifié précocement dans le CAI et il n'est pas nécessaire de rétracter le cervelet [7].

L'abord sous-temporal permet d'exposer le CAI et son contenu par une trajectoire supérieure. Le nerf facial est ainsi exposé dans son segment labyrinthique sans sacrifier l'audition [10]. Cet abord est plus particulièrement indiqué pour les tumeurs dont la taille est < 10 mm, situées principalement dans le CAI, tout en offrant une possibilité de préserver l'audition. Il permet un accès à la partie latérale du CAI et est d'autant plus à privilégier quand le CTscan préopératoire démontré la proximité du canal semi-circulaire postérieur ou du vestibule du bord du CAI.

L'abord sous-temporal peut être étendu, entre autre par fraisage de l'apex pétreux (abord de Kawase) et ouverture de la tente. Ces étapes augmentent considérablement l'exposition et l'accès au clivus dans sa partie supérieure et aux structures de la fosse postérieure en particulier au niveau de l'APC, plus particulièrement ventralement, en avant du paquet acoustico-facial qui représente la limite postérieure et caudale de l'abord. Une exposition postérieure au paquet acoustico-faciale nécessite de compléter l'abord transtemporal par une pétrosectomie postérieure qui est rarement indiquée.

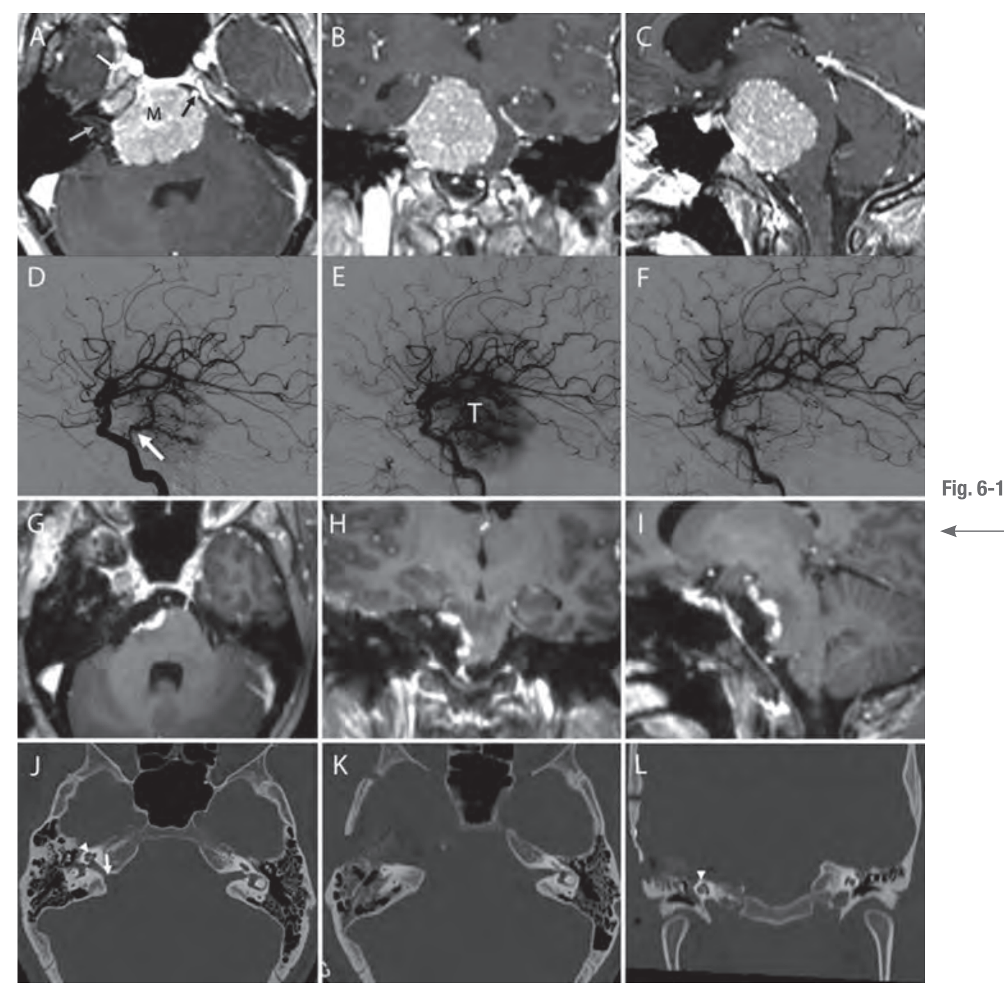


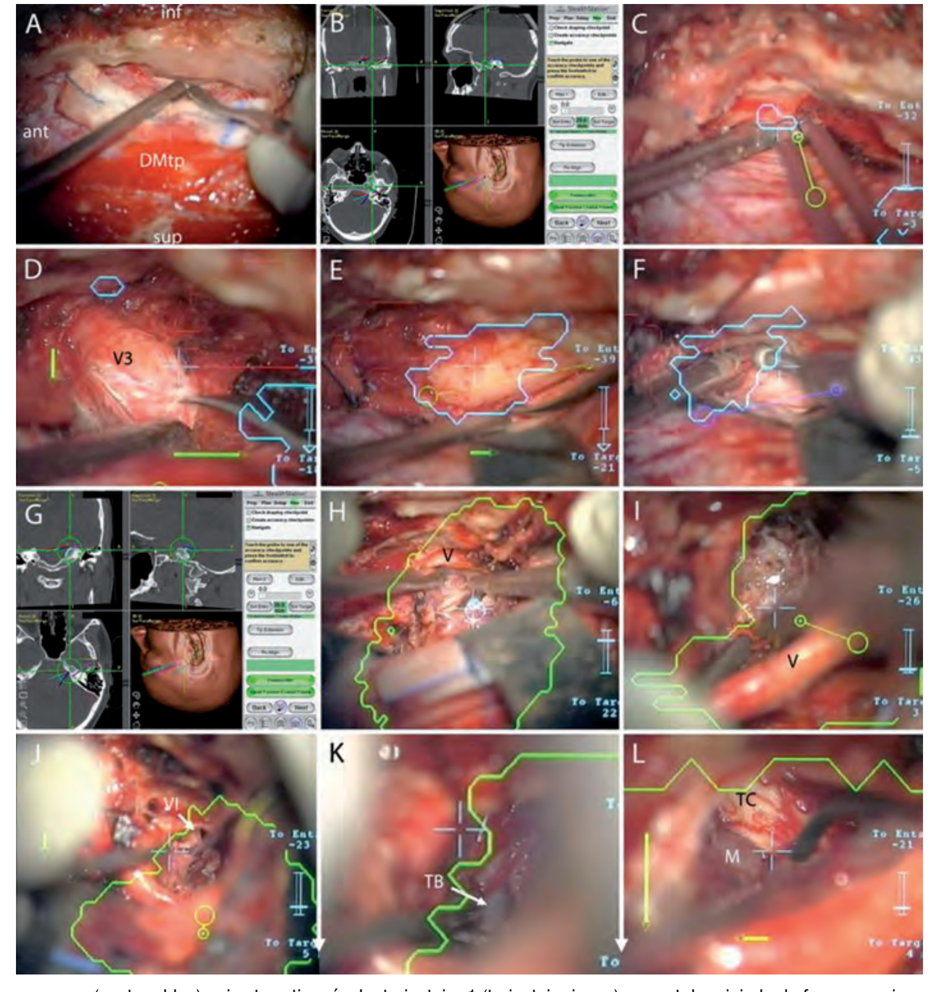
Fig. 6-1

Fig. 6 : Volumineux méningiome pétroclival.

1 - Bilan radiologique. A-C) IRM préopératoire montrant un volumineux méningiome pétro-clival comprimant sévèrement le tronc cérébral. La lésion s'étend au niveau du cavum de Meckel (flèche blanche). La limite postérieure de sa base d'insertion est le bord antérieur du conduit auditif interne (flèche grise). Le tronc basilaire (flèche noire) est refoulé controlatéralement. **D-F)** Embolisation préopératoire. **D-E)** La tumeur (T) est alimentée par d'importantes afférences artérielles (flèche). **F)** L'embolisation permettra une dévascularisation significative. **G-I)** Images postopératoires après résection subtotale du méningiome par un abord sous-temporal transpétreux antérieur. Un minime résidu a été laissé en place au niveau du cavum de Meckel et contre le tronc cérébral en raison d'une infiltration sous-piale. **J)** Le CT scanosseux préopératoire permet de bien analyser la position de la cochlée (tête de flèche) et du bord antérieur du conduit auditif interne (flèche) et sert de base à la neuronavigation. **K-L)** Le scanner postopératoire permet d'observer la pétrosectomie antérieure et de confirmer l'intégrité de la cochlée (tête de flèche).

2 - Images intraopératoires. A) Vue initiale de l'abord chirurgical sous-temporal droit. Un volet osseux a été effectué, s'étendant jusqu'à la base temporale. La dure-mère temporale (DMtp) est observée. (ant : antérieur, inf : inférieur, sup : supérieur). **B)** L'abord sera guidé par neuronavigation grâce à la définition de multiples trajectoires permettant de rejoindre le foramen spinosum (trajectoire jaune), de repérer virtuellement la cochlée (trajectoire verte) et le conduit auditif interne (trajectoire magenta). **C)** La première étape consiste en l'identification de l'artère méningée

Fig. 6-2



moyenne (contour bleu) qui est sectionnée. La trajectoire 1 (trajectoire jaune) permet de rejoindre le foramen spinosum. **D)** Médialement, la séparation des feuillets de dure-mère dupliqués permet de disséquer la branche mandibulaire du nerf trijumeau (V3). L'artère carotide intrapétreuse (contour rouge) est à proximité. **E)** La trajectoire verte permet de confirmer la position de l'éminence arquée et d'identifier virtuellement la position de la cochlée. Le contour bleu délimite la zone de pétrosectomie antérieure. **F)** La trajectoire magenta permet de localiser virtuellement la position du conduit auditif interne. Le fraisage de l'apex pétreux est débutée. **H)** Après pétrosectomie antérieure et section de la dure-mère jusqu'au bord libre de la tente, l'accès à la tumeur est ouvert. La neuronavigation sert à délimiter la tumeur pour estimer le volume résiduel au cours de la résection qui est guidée également par de multiples trajectoires permettant de définir des points cibles qui peuvent être rejoints rapidement en connaissant la profondeur restante pour atteindre la cible. **H)** Le bistouri ultrasonique est utilisé pour aspirer la tumeur. Cette étape est effectuée initialement crânialement par rapport à la racine du nerf trijumeau (V). **I)** La résection est ensuite effectuée de part et d'autre du nerf. **J)** Après évidement, la périphérie est disséquée. A ce stade, le nerf abducens (VI) est observé. **K)** Le tronc basilaire (TB) est précautionneusement disséqué. **L)** Il en va de même au niveau du tronc cérébral (TC) au niveau duquel on observe de multiples perforantes. Un résidu sera laissé à ce niveau en raison d'une infiltration sous-piale du méningiome (M).

Description technique

Plusieurs types d'incision sont possibles, la plus classique en forme de U inversé, centré sur l'oreille. Après réflexion de la peau et du muscle temporal, un volet osseux est effectué, de 4 à 5 cm de diamètre, situé 2/3 en avant du conduit auditif externe et 1/3 en arrière, tout en ayant son bord inférieur le plus proche possible du plancher de la fosse moyenne [10].
La dure-mère est ensuite séparée de la fosse moyenne à l'aide d'un dissecteur utilisé préférentiellement dans un sens postéro-antérieur de manière à ne pas endommager le ganglion géniculé et induire une paralysie faciale suite à une traction sur le nerf grand pétreux superficiel. Une lésion du NGPS peut, quant à elle, induire un déficit de lacrimation et un œil sec [10].

Plusieurs étapes successives sont effectuées [10] :
- Exposition et division de l'artère méningée moyenne au niveau du foramen spinosum.
- Identification de l'éminence arquée, une élévation ronde au niveau de l'os pétreux, liée au canal semi-circulaire sous-jacent.
- Identification du nerf grand pétreux superficiel (NGPS) qui trouve son origine au niveau du ganglion géniculé, sort de l'os pétreux au niveau de l'hiatus facial et chemine dans l'espace extradural. Le NGPS chemine avec direction antéro-médiale jusqu'à rejoindre le ganglion trijumeau. Ce nerf sert de repère pour identifier le bord latéral du segment horizontal de l'artère carotide interne intrapétreuse.
- L'exposition du CAI est grandement facilitée par les techniques de neuronavigation. Des repères anatomiques peuvent être utilisés mais il existe une grande variabilité de position des différentes structures ce qui peut induire de multiples complications :
  - *technique de House :* consiste à identifier le NGPS, à le suivre jusqu'au ganglion géniculé pour ensuite exposer le segment labyrinthique du nerf facial jusqu'au CAI. Cette technique expose le nerf facial à un risque de lésion,
  - *technique de Fisch et Mattox :* utilise le canal semi-circulaire supérieur comme point de repère initial mais l'expose de ce fait à un risque,
  - *traditionnellement*, les angles de 120° entre le NGPS et le CSS et de 60° entre le CAI et le CSS ont été utilisés mais il existe une grande variabilité anatomique.
- Une fois le CAI identifié, le fraisage se fait médio-latéralement pour être plus sûr car médialement le porus acousticus est plus large. Le fraisage latéral s'effectue jusqu'à la crête verticale *(Bill's bar)* qui sépare le nerf vestibulaire supérieur du nerf facial.
- La dure-mère est incisée préférentiellement postérieurement le long du nerf vestibulaire pour ne pas risquer d'endommager le nerf facial.

L'abord sous-temporal est susceptible de se compliquer par des lésions au niveau du lobe temporal, des fistules de liquide céphalo-rachidien et des lésions du canal semi-circulaire supérieur, de la cochlée, de l'artère carotide interne intrapétreuse [10].

Pétrosectomie antérieure

La réalisation d'une pétrosectomie antérieure, en complément de l'abord de la fosse moyenne ouvre un accès à l'apex pétreux, à la partie supérieure du clivus et à la fosse postérieure.

De la sorte, les lésions siégeant au niveau et en avant de l'APC peuvent être traitées. Cet abord est limité latéralement par l'articulation temporo-mandibulaire, les ossicules, et l'artère carotide interne intrapétreuse ; ventralement par le ganglion de Gasser, postérieurement par le canal semi-circulaire supérieur et le vestibule et caudalement par le segment horizontal de l'artère carotide interne intrapétreuse, la cochlée et le sinus pétreux inférieur [10].
Cet abord chirurgical nécessite, outre les étapes de l'abord de la fosse moyenne [10] :
- une ostéotomie au niveau de l'os zygomatique,
- une dissection du feuillet interdural longeant la branche V3, voire V2, du nerf trijumeau, de sorte que l'abord extradural puisse être plus étendu,
- le fraisage de l'apex pétreux au niveau du triangle de Kawase, ou triangle postéromédial, délimité latéralement par le NGPS, médialement par le bord de l'os pétreux et à la base par l'éminence arquée. La cochlée représente la limite postérolatérale de l'exposition.

L'exposition de la fosse postérieure peut encore être élargie en sectionnant la tente. Cette étape nécessite la section, après clippage, du sinus pétreux supérieur. Il est également important de prendre soin de ne pas léser le nerf trochléaire lors de la section de la tente à proximité de son bord libre [10].

CONCLUSIONS

L'accès aux lésions situées au niveau de l'APC peut se faire par différentes voies d'abord. Le choix dépend de la lésion à traiter, de son extension et des éléments cliniques, chacune ayant des avantages et des inconvénients.

Références

[1] PHI JH, WANG KC, KIM IO, CHEON JE, CHOI JW, CHO BK, *et al.* Tumors in the cerebellopontine angle in children: warning of a high probability of malignancy. *J Neurooncol. 2013 Feb 13.*

[2] SANFORD RA, KUN LE, HEIDEMAN RL, GAJJAR A. Cerebellar pontine angle ependymoma in infants. *Pediatr Neurosurg. 1997 Aug; 27(2): 84-91.*

[3] JAISWAL AK, MAHAPATRA AK, SHARMA MC. Cerebellopointine angle medulloblastoma. *J Clin Neurosci. 2004 Jan; 11(1): 42-5.*

[4] KOTECHA RS, PASCOE EM, RUSHING EJ, RORKE-ADAMS LB, ZWERDLING T, GAO X, *et al.* Meningiomas in children and adolescents: a meta-analysis of individual patient data. *Lancet Oncol. 2011 Dec; 12(13): 1229-39.*

[5] SINDOU M, LACERDA LEAL R. Vasculonervous conflicts: anatomy, imaging and surgery. In: George B.BM, Spetzler RF, editor. Pathology and Surgery around the Vertebral Artery. *Paris: Springer; 2011.*

[6] TATAGIBA M, ACIOLY MA. Retrosigmoid approach to the posterior and middle fossa. In: Ramina R, Aguiar P, Tatagiba M, editors. Samii's essentials in neurosurgery. *Berlin Heidelberg: Springer; 2008.*

[7] CHAMOUN R, MACDONALD J, SHELTON C, COULDWELL WT. Surgical approaches for resection of vestibular schwannomas: translabyrinthine, retrosigmoid, and middle fossa approaches. *Neurosurg Focus. 2012 Sep; 33(3): E9.*

[8] ABOLFOTOH M, DUNN IF, AL-MEFTY O. Transmastoid Retrosigmoid Approach to the Cerebellopontine Angle: Surgical Technique. *Neurosurgery. 2012 Nov 27.*

[9] NAKAMURA M, ROSER F, DORMIANI M, MATTHIES C, VORKAPIC P, SAMII M. Facial and cochlear nerve function after surgery of cerebellopontine angle meningiomas. *Neurosurgery. 2005 Jul; 57(1):77-90; discussion 77-90.*

[10] VRIONIS F, AGHAYEV K, GARDNER G, ROBERTSON J, BRODKEY J. Transtemporal Approaches to Posterior Cranial Fossa. In: A Q-H, editor. Schmidek and Sweets Operative Neurosurgical Techniques Indications. *Methods and Results. 6th ed: Elsevier; 2012.*



Atlas radio-anatomique de l'appareil auditif et de son environnement

I. Delpierre
Service de Radiologie, Hôpital Erasme, Université Libre de Bruxelles - Route de Lennik, 808 - 1070 Bruxelles - idelpier@ulb.
Service de Radiologie, Hôpital des Enfants Reine Fabiola, Université Libre de Bruxelles

S. Louryan
Laboratoire d'Anatomie, Biomécanique et Organogenèse, Faculté de Médecine, Université Libre de Bruxelles - Route de Lennik, 808 (CP 619), B-1070 Bruxelles.

L'objectif du présent atlas est de permettre aux lecteurs d'identifier la plupart des éléments anatomiques sur un examen tomodensitométrique ou IRM de l'oreille. L'originalité est ici que l'atlas est classé selon les éléments anatomiques et non selon le plan de coupe, ce qui confère une logique anatomique à la démarche.

OS TEMPORAL

L'os temporal est formé de 3 parties :
- *Ecaille :* partie squameuse
- *Os tympanal :* partie tympanique
- *Rocher :* partie pétreuse

Il existe donc des sutures entre ces 3 structures d'une part et entre celle-ci et les structures osseuses adjacentes, à savoir principalement, l'os occipital et l'os sphénoïde.
Il est important de les connaître afin de ne pas les confondre avec un trait de fracture dans les traumatismes.

ECAILLE (PORTION SQUAMEUSE)

1 - L'écaille est formée d'une partie verticale, d'une partie horizontale et d'une partie rétro-tympanique
La partie verticale est une lame osseuse plate, constituée de 2 faces et participant à la formation de la voûte osseuse crânienne. Sa face interne (médiale) présente des rapports avec le lobe temporal et sa face externe (latérale) avec le muscle temporal. Par ailleurs, il existe également des rapports en avant avec l'os sphénoïdal et en arrière avec l'os pariétal :
- Deux lames d'os compact (tables int. et ext.) entre lesquelles : quantité ± importante de tissu spongieux.
- Envahissement par des cellules pneumatiques (toit du méat et portion rétroméatique).

ECAILLE (PORTION SQUAMEUSE)

- *La partie horizontale* se constitue quand à elle d'une partie antérieure préméatique formant le toit de l'ATM et la cavité glénoïde, d'une partie sus-méatique formant le toit du méat acoustique externe et enfin d'une partie rétroméatique horizontale formant la paroi latérale de l'antre.
- *La partie rétroméatique* verticale est certicale, comme sont nom l'indique, participe à la formation de la paroi postérieur du méat acoustique externe, et est en continuité postérieurement avec la paroi latérale de l'antre mastoïdien.

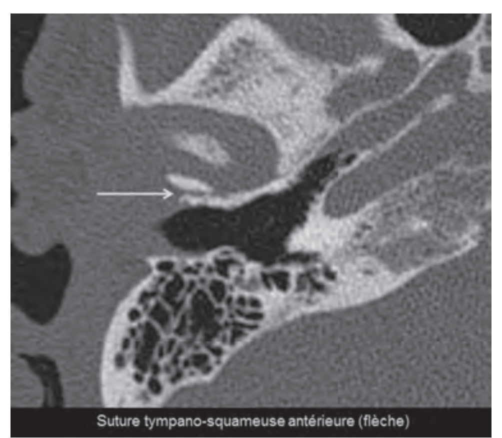
OS TYMPANAL (PORTION TYMPANIQUE)

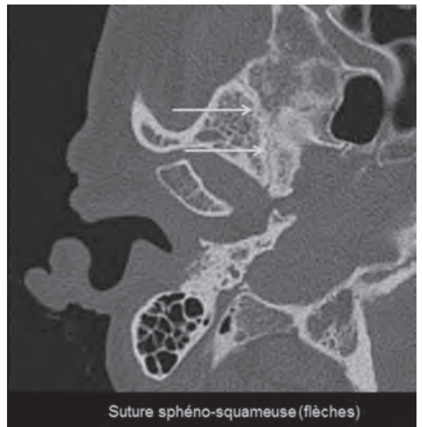
2) L'os tympanal (partie tympanique) est un os compact non pneumatisé, en forme de gouttière.
Il se prolonge en avant par un éperon osseux : le processus vaginal. C'est donc une portion de cylindre ouvert vers le haut et l'arrière.
Il forme la paroi antérieure, inférieure et le tiers inférieur de la paroi postérieure du CAE osseux.

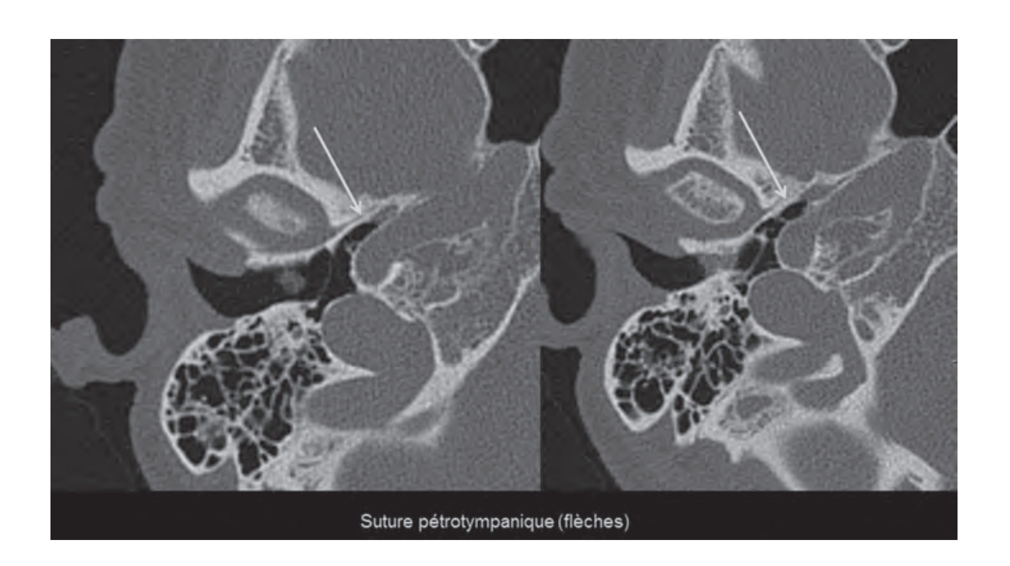
ROCHER (PORTION PÉTREUSE)

3) Le rocher (partie pétreuse de l'os temporal)
Celui-ci présente une forme de pyramide couchée dans le plan horizontal avec un sommet antéro-interne, une base post-externe et le trajet intra-osseux de l'artère carotide interne à son extrémité antérieure.

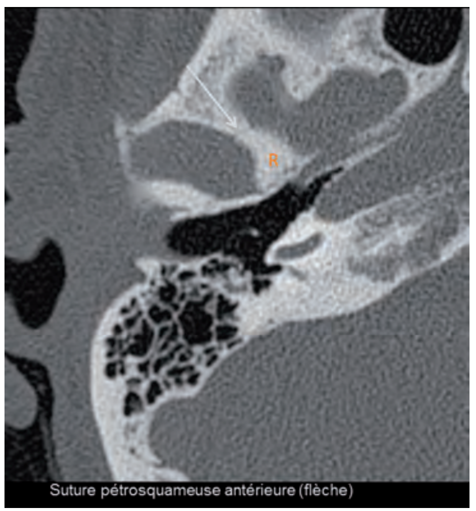
SUTURES


Suture tympano-squameuse antérieure (flèche)

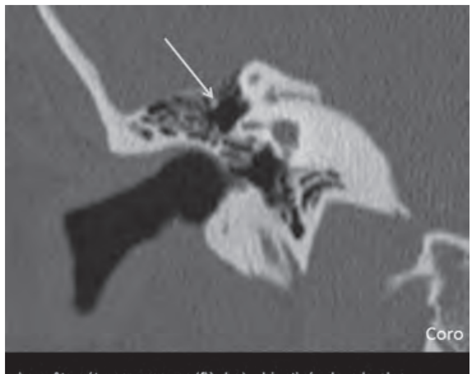

Suture sphéno-squameuse (flèches)


Suture pétrotympanique (flèches)

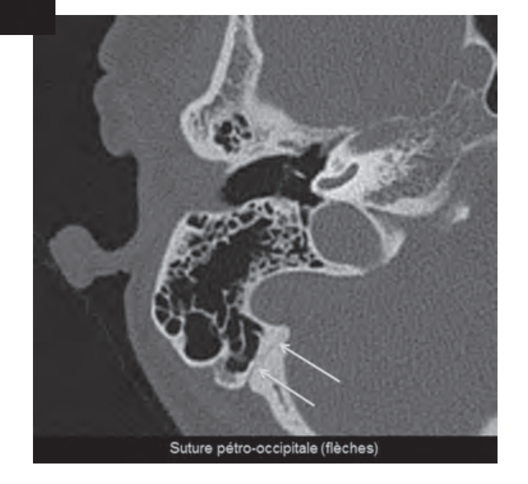
SUTURES



Suture pétrosquameuse antérieure (flèche)



La crête pétrosquameuse (flèche), objectivée dans le plan coronal, témoigne de la scissure du même nom.



Suture pétro-occipitale (flèches)

CANAUX À L'INTÉRIEUR DES SUTURES

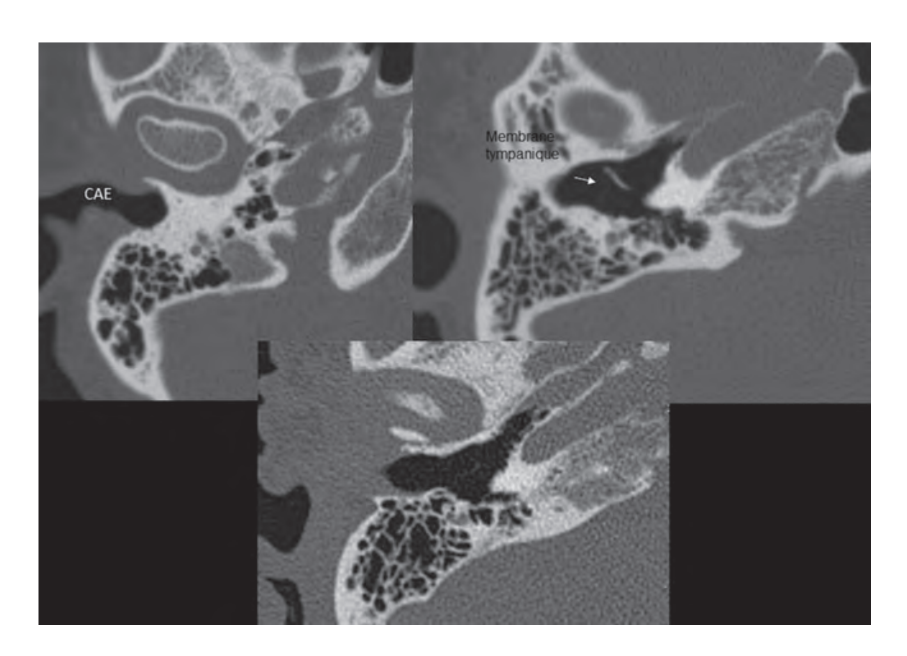


CANAL PÉTROMASTOÏDIEN

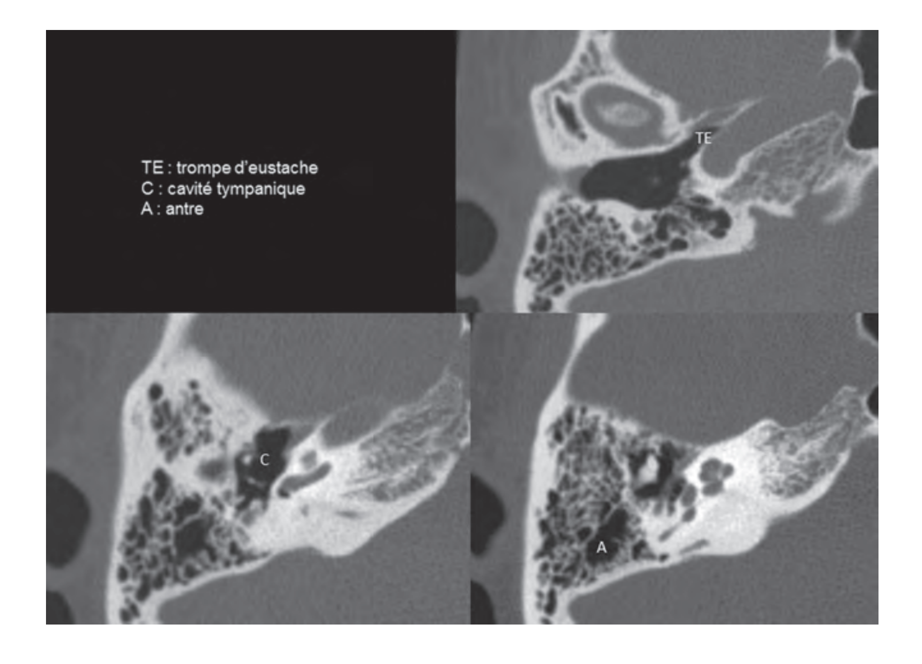


Le canal pétromastoïdien (flèche noire), quand il est visible, passe sous l'arche du canal semi-circulaire supérieur (flèches blanches)

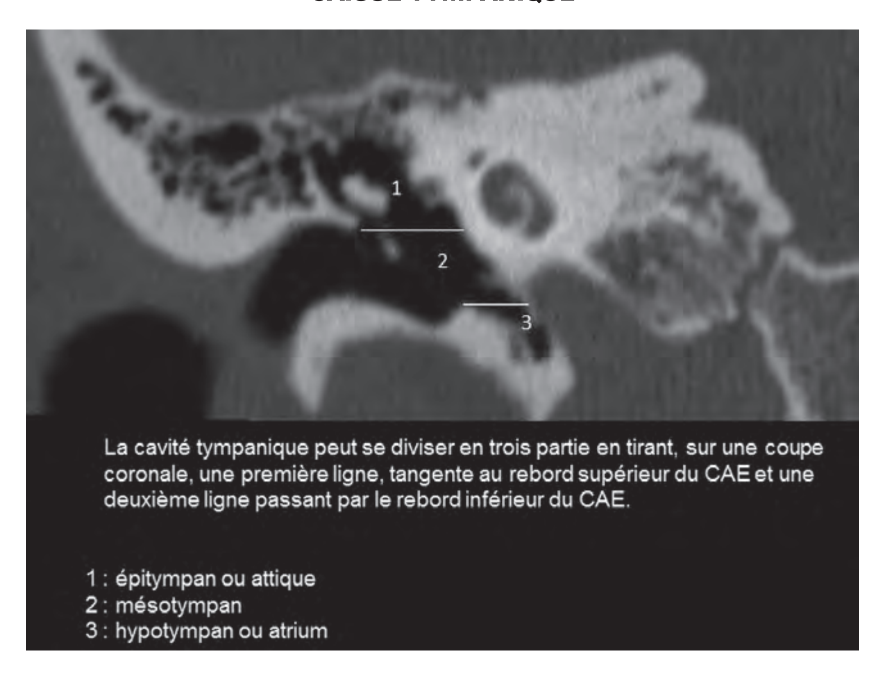
OREILLE EXTERNE



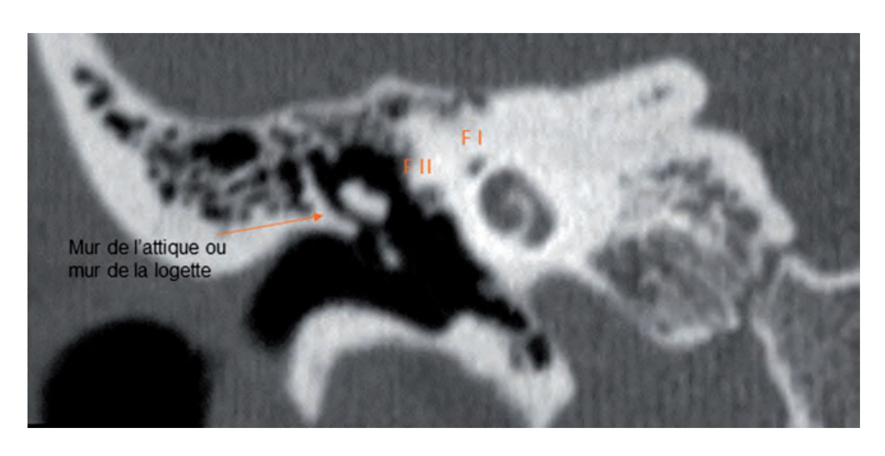
OREILLE MOYENNE



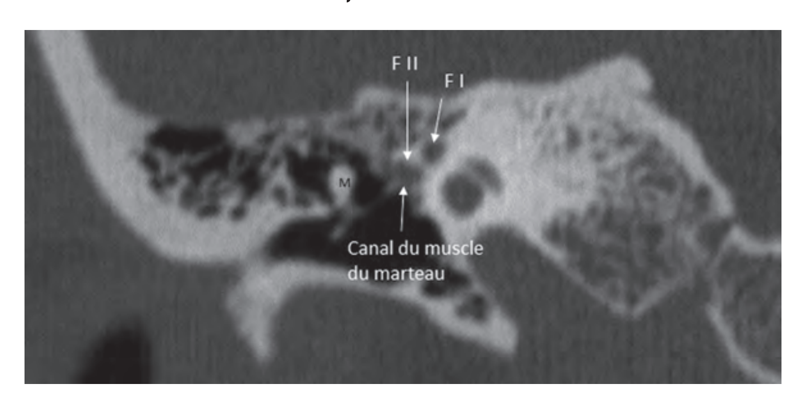
CAISSE TYMPANIQUE



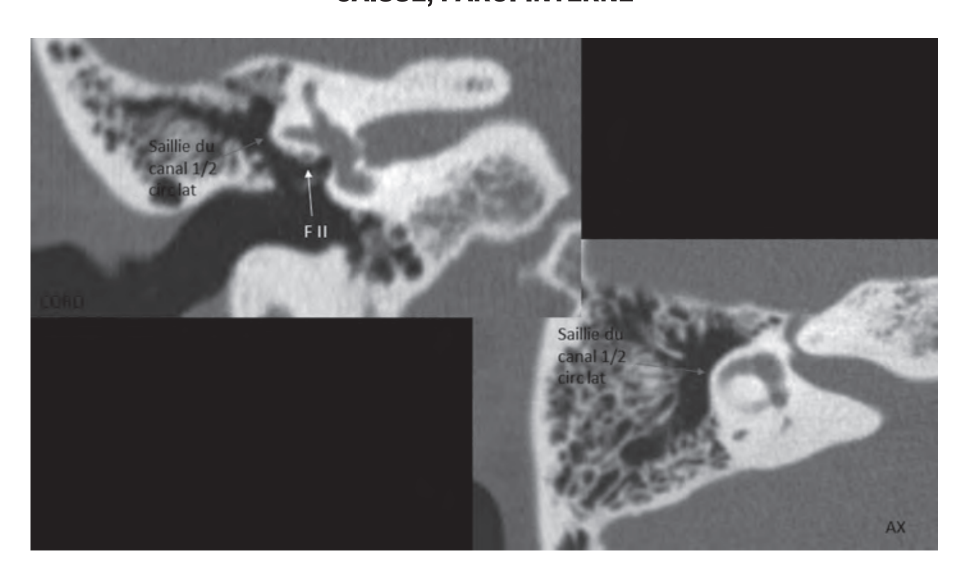
CAISSE, PAROI EXTERNE



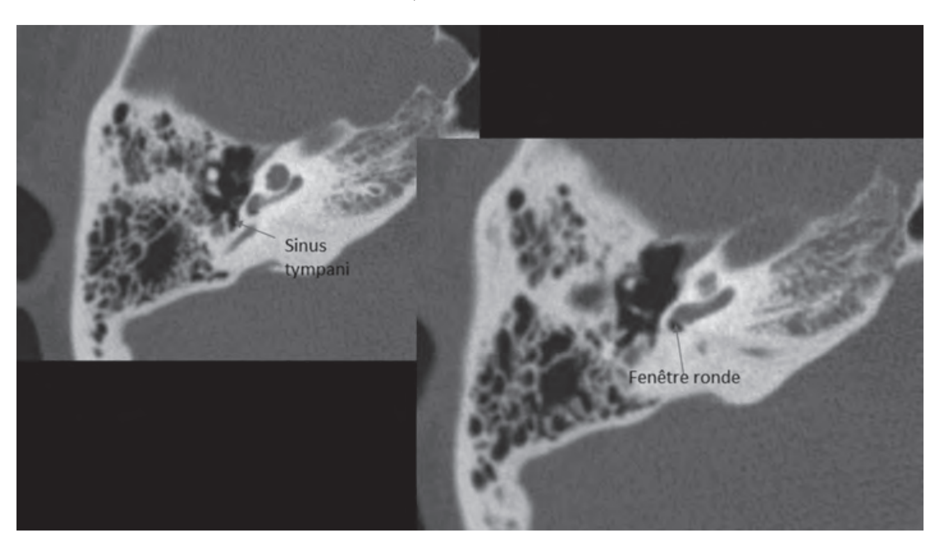
CAISSE, PAROI INTERNE



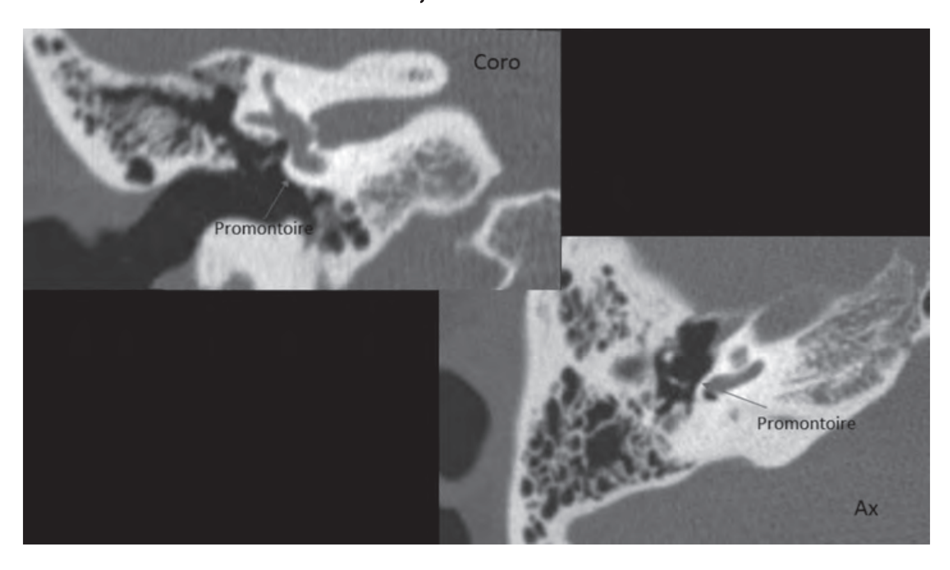
CAISSE, PAROI INTERNE



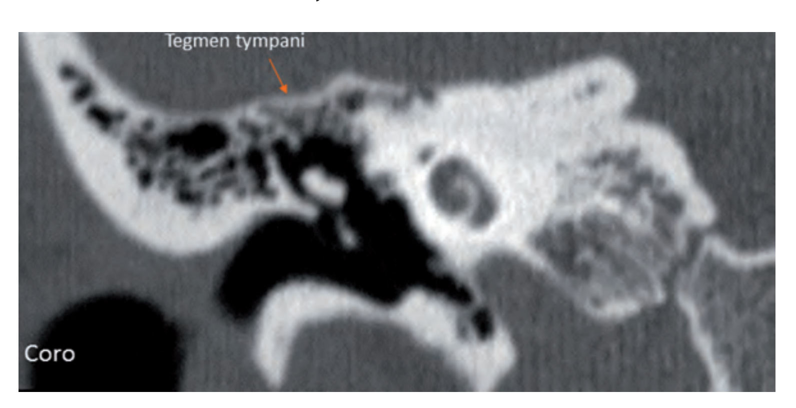
CAISSE, PAROI INTERNE



CAISSE, PAROI INTERNE



CAISSE, PAROI SUPÉRIEURE



OSSELETS

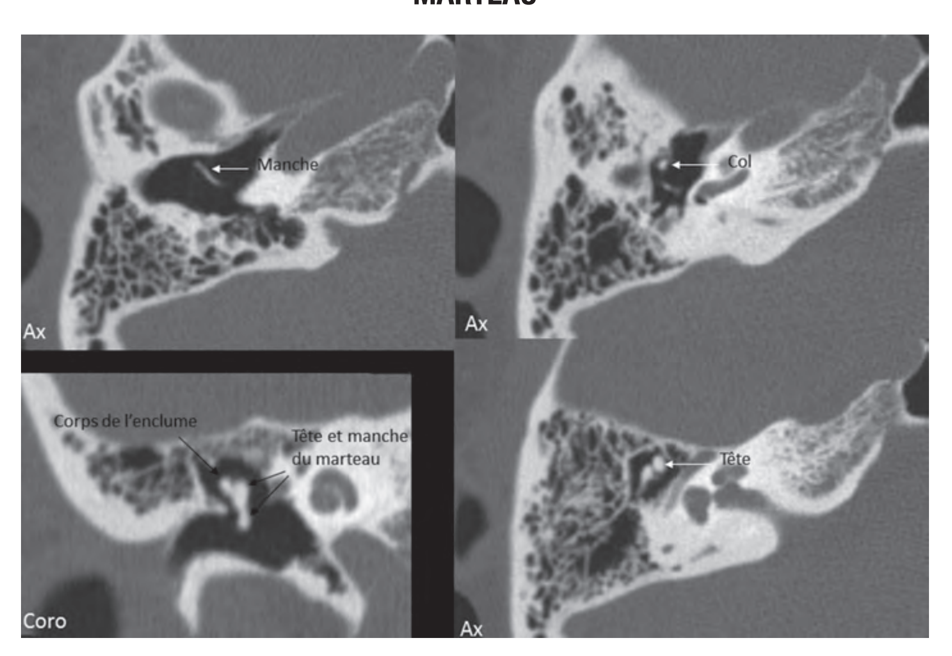
Les osselets sont au nombre de trois. De l'extérieur vers l'intérieur, ce sont :

- Marteau (malleus)
- Enclume (incus)
- Etrier (stapes)

MARTEAU

Le marteau est de localisation externe et antérieure au sein de la caisse. Sa tête s'articule avec l'enclume. Son col est croisé en deds par la corde du tympan.
Son manche est oblique en bas, en arrière et en deds.
Il est fixé par la membrane tympanique, le ligament supérieur (tête → tegman tympan), le ligament latéral (col → bord inférieur du mur de la logette), le ligament antérieur (apophyse antérieure du marteau → scissure tympano-pétreuse antérieure).

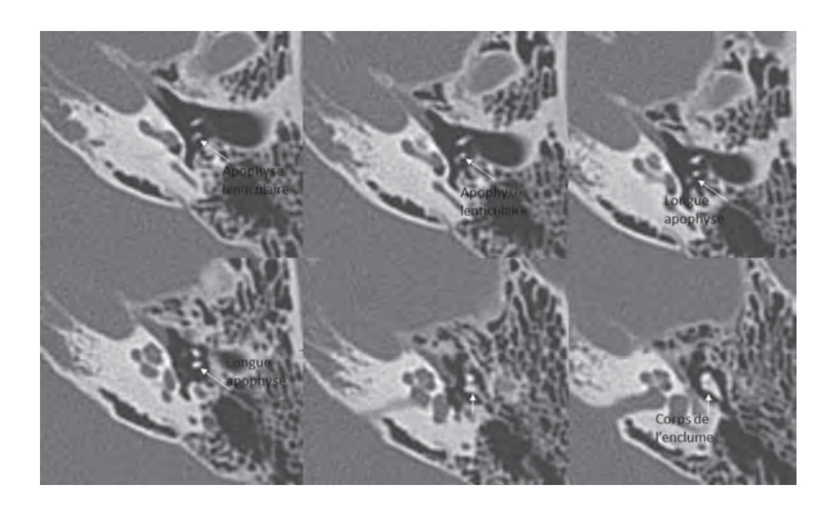
MARTEAU



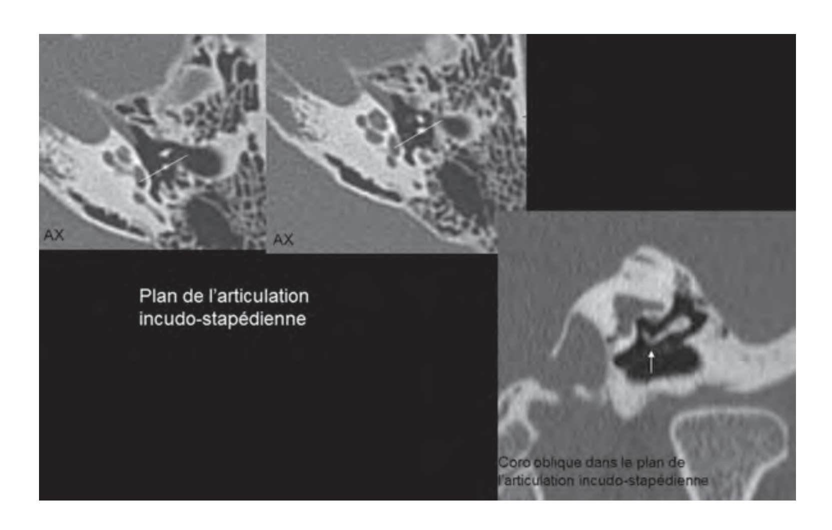
ENCLUME

- Le corps de l'enclume s'articule, en avant, avec la face postérieure du marteau.
- Du corps se détache la longue apophyse de l'enclume, dirigée vers le bas et le dedans pour se terminer par un renflement qui est l'apophyse lenticulaire, articulée avec l'étrier.
- Cet osselet présente également une courte apophyse (horizontale) vers l'arrière et reposant sur l'*aditus ad antrum*.

ENCLUME



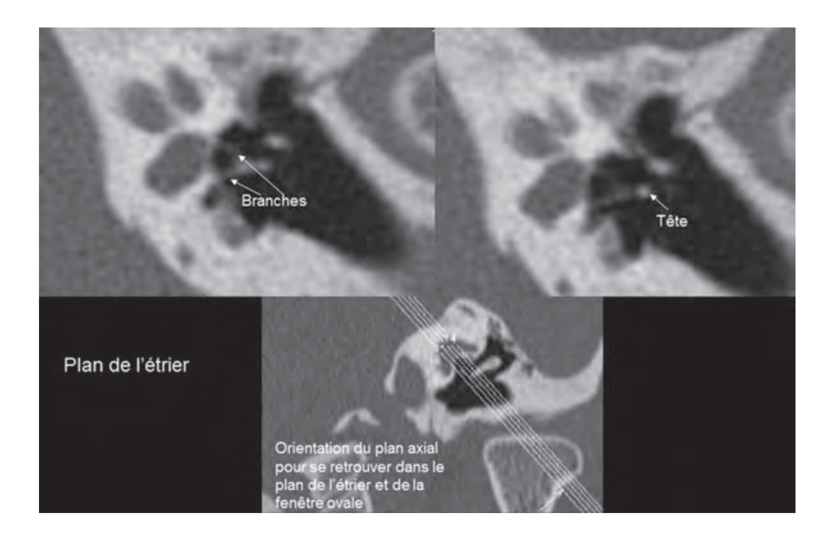
ENCLUME



ETRIER

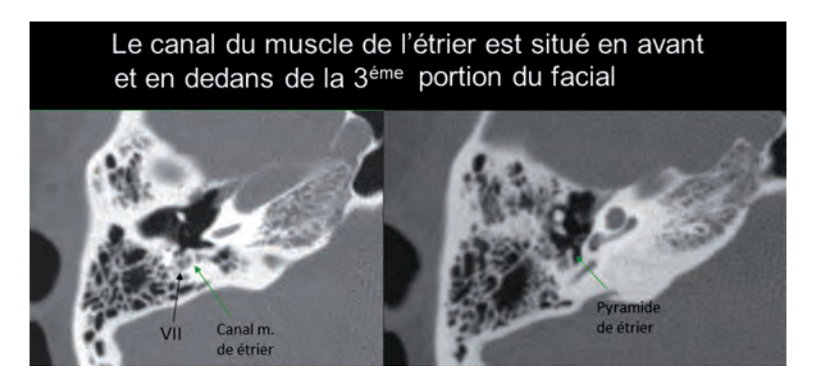
L'étrier est formé d'une tête, de deux branches et de la platine. Sa tête s'articule avec l'apophyse lenticulaire de l'enclume.
Il y présente deux branches l'une antérieure et l'autre postérieure. La platine ferme la fenêtre ovale (ou fenêtre vestibulaire). Le tendon du muscle de l'étrier s'insère sur la tête de l'étrier.

ETRIER



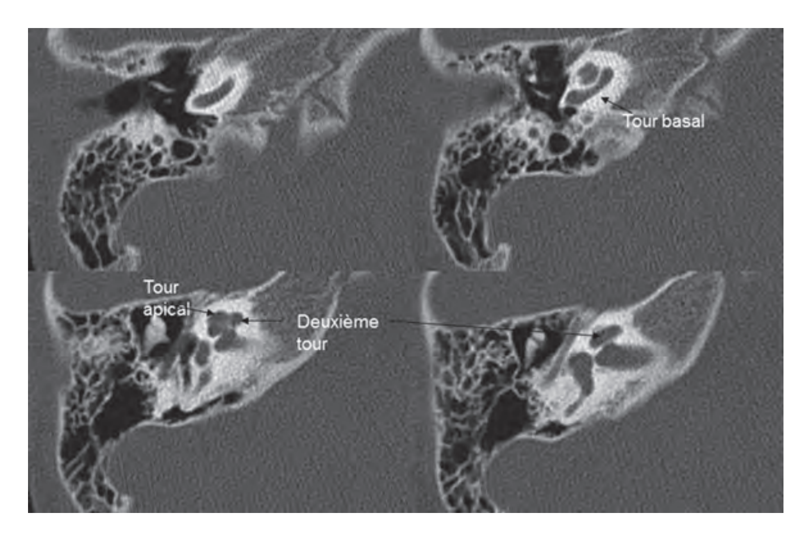
CANAL DU MUSCLE DE L'ÉTRIER

Le canal du muscle de l'étrier est situé en avant et en dedans de la 3e portion du facial.





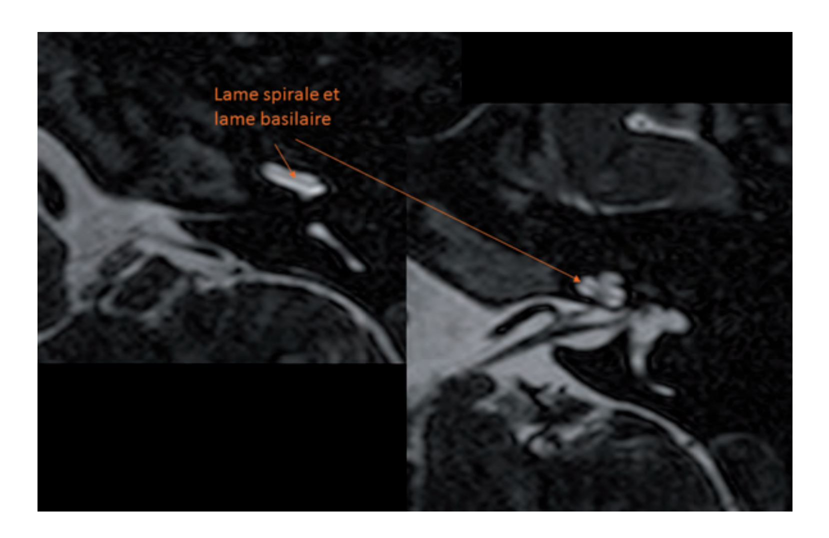
COCHLÉE : CT



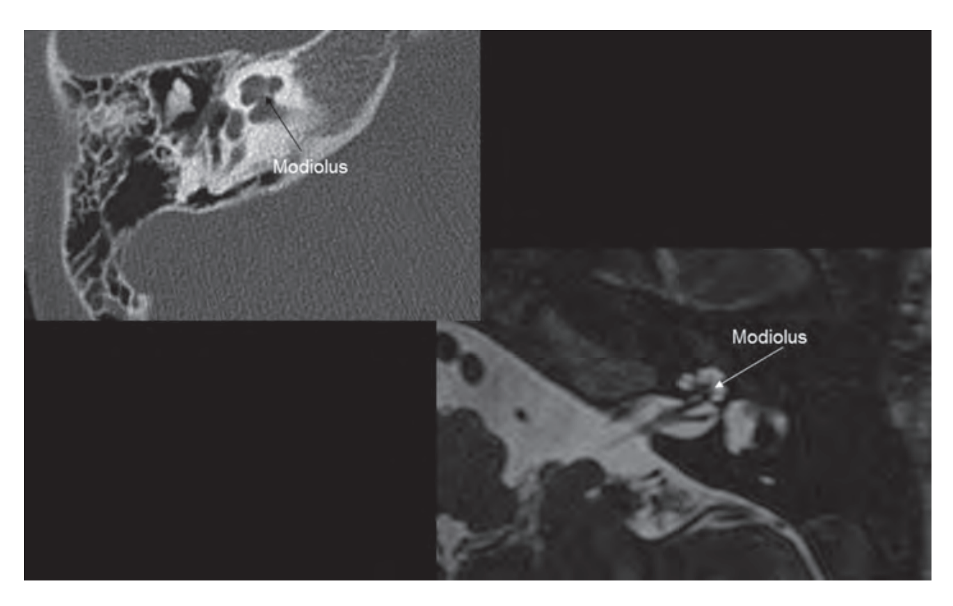
COCHLÉE

La lame spirale osseuse est prolongée sur son bord libre par la lame basilaire.
Organe spiral = cellules sensorielles et de soutien. Il repose sur cette lame basilaire.
Les stéréocils des cellules ciliées externes sont ancrés dans la membrane tectorielle.

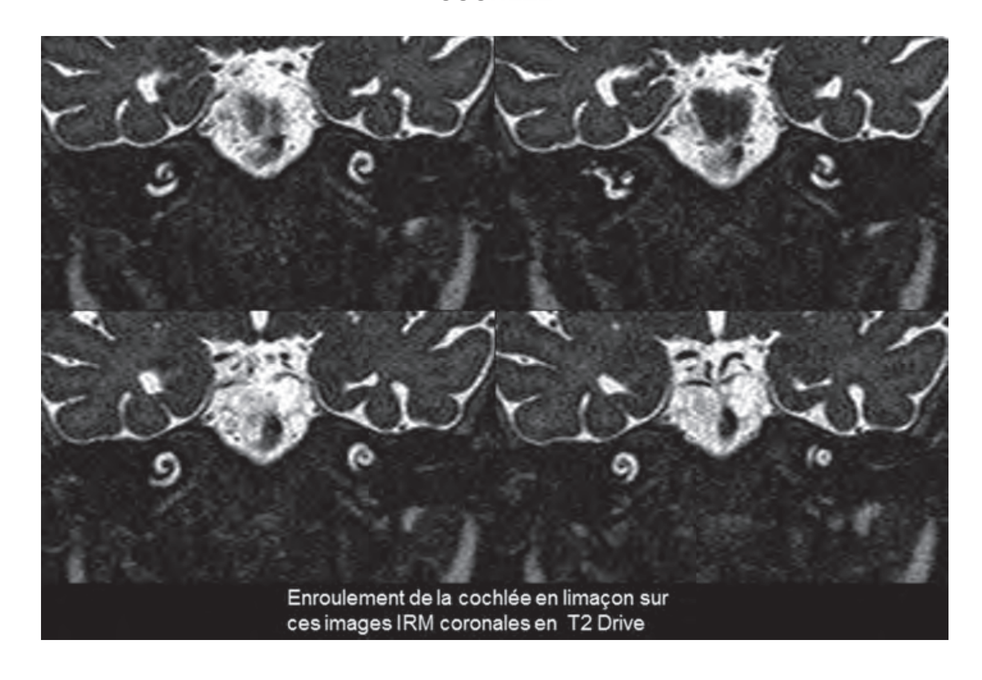
COCHLÉE



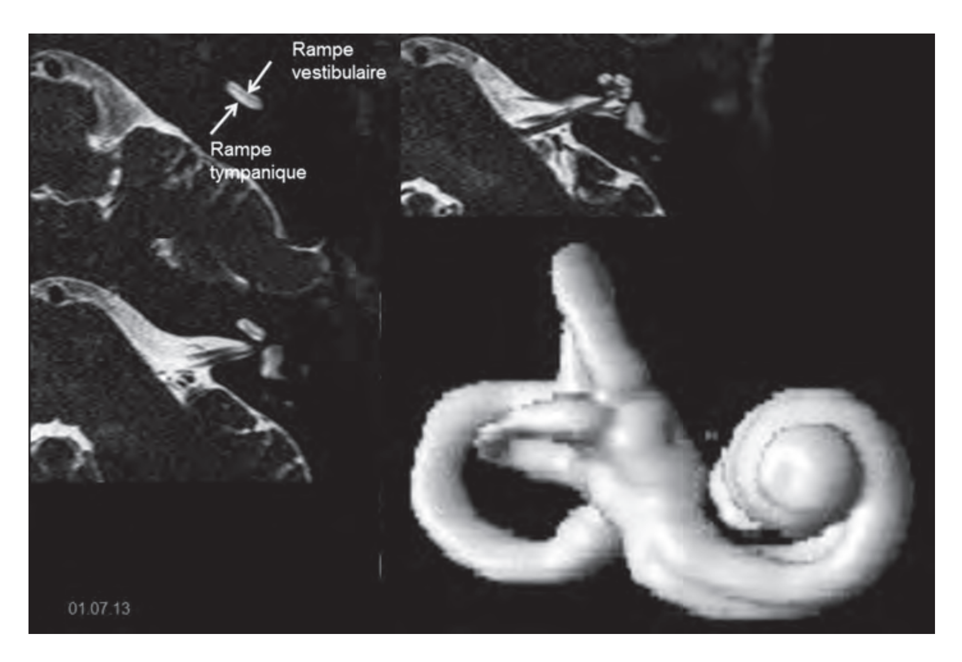
COCHLÉE : MODIOLUS



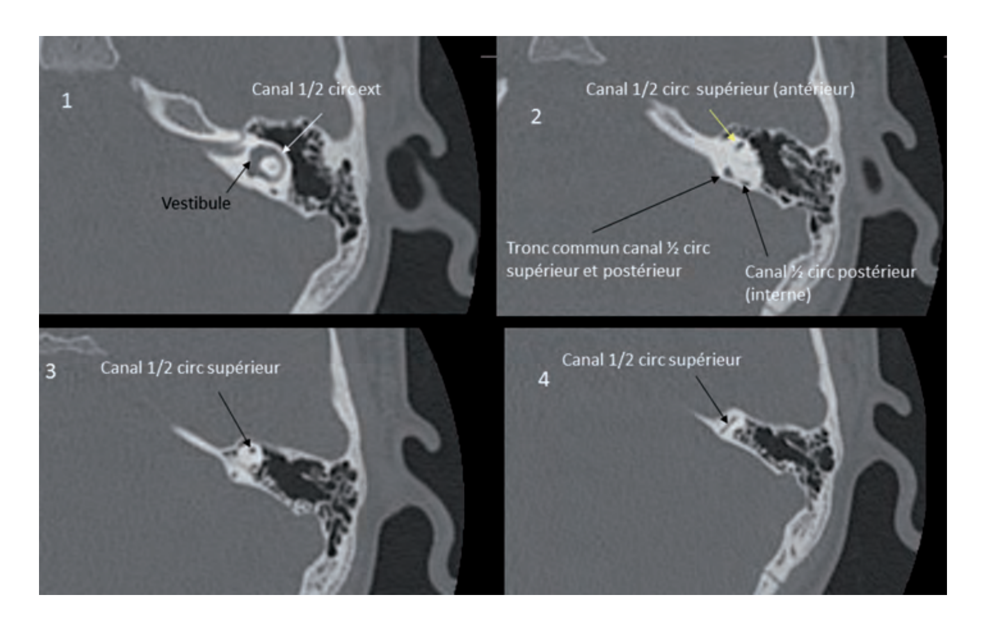
COCHLÉE



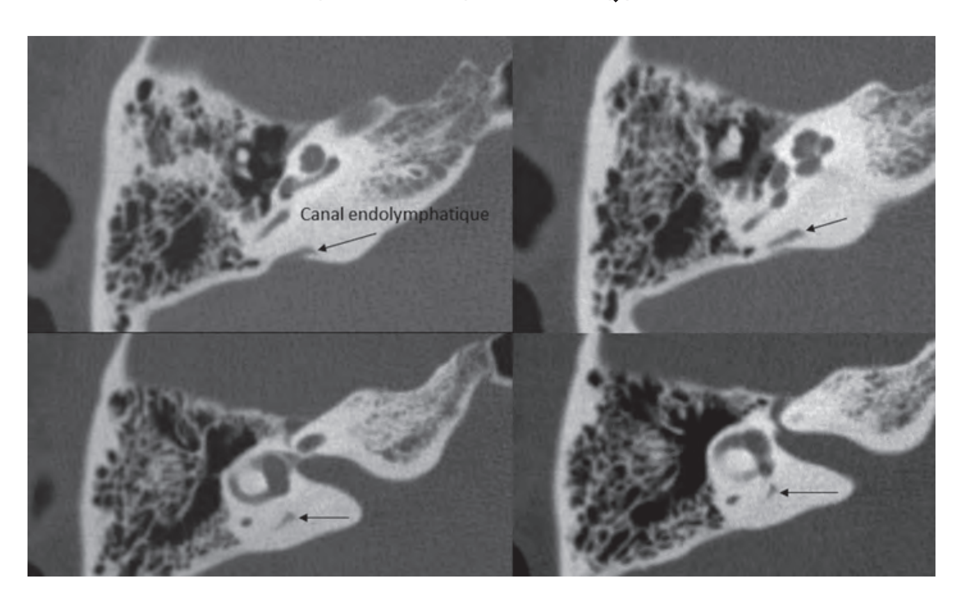
COCHLÉE : IRM



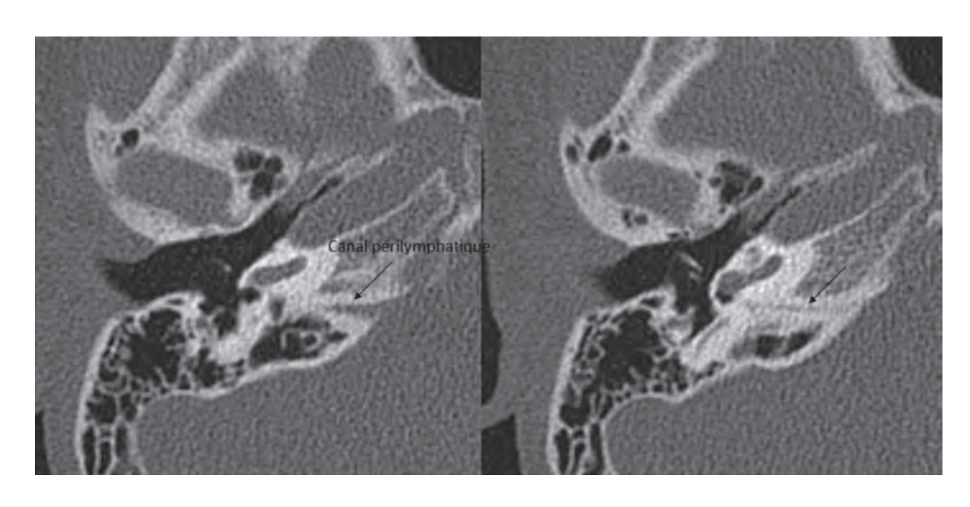
CANAUX SEMI-CIRCULAIRES



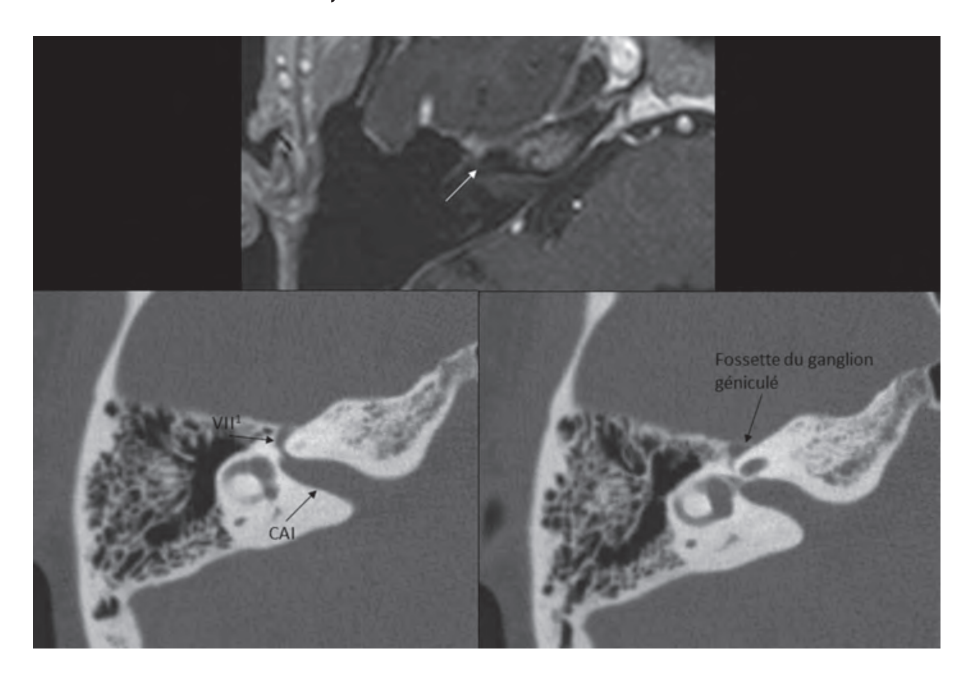
CANAL ENDOLYMPHATIQUE



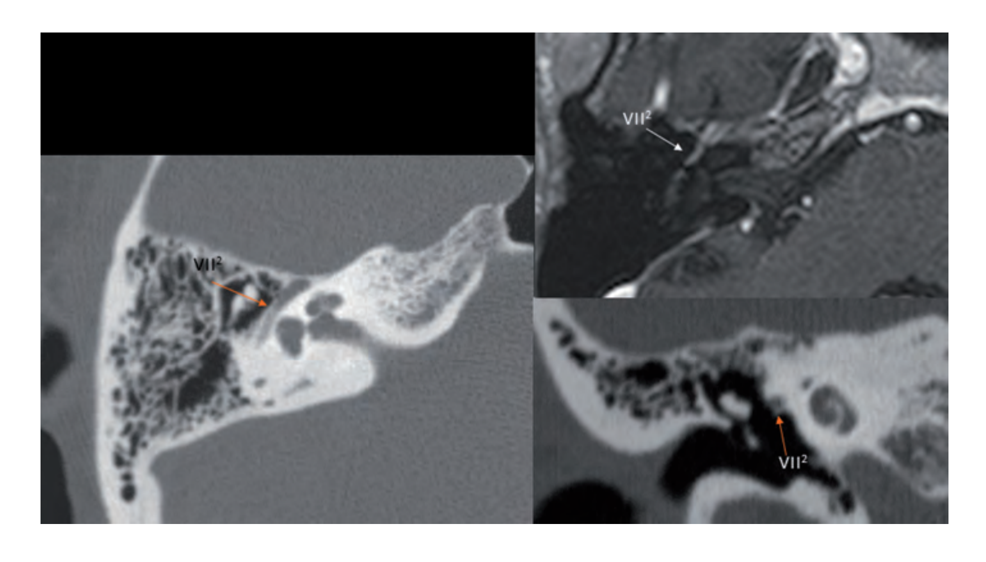
CANAL PÉRILYMPHATIQUE



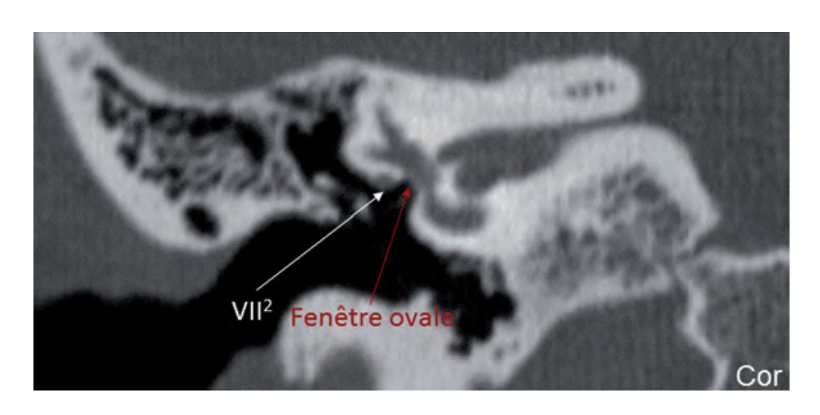
VII, SEGMENT LABYRINTHIQUE



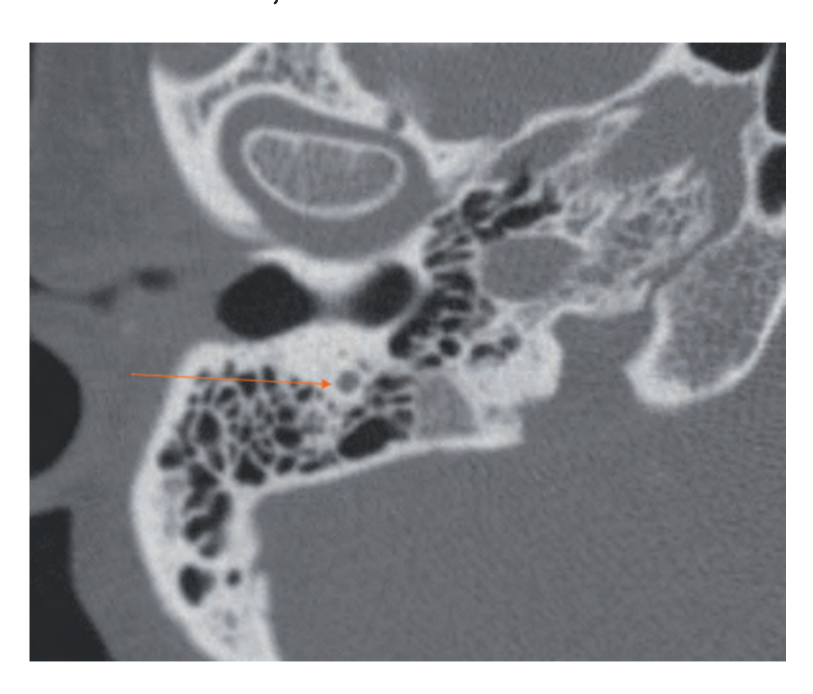
VII, SEGMENT TYMPANIQUE



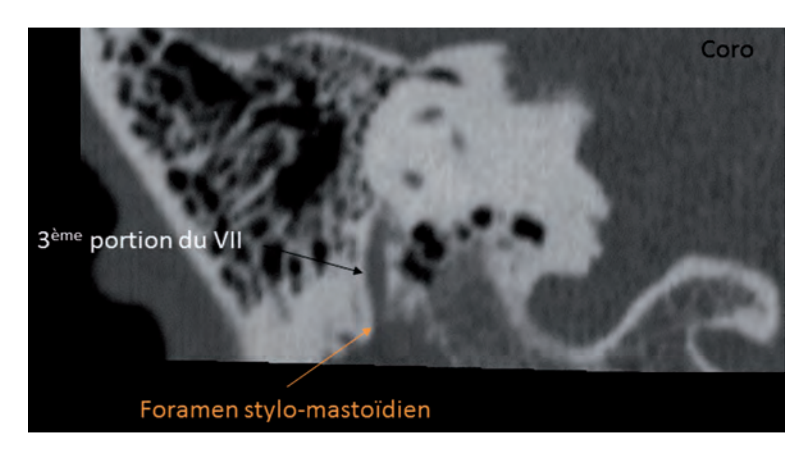
VII, SEGMENT TYMPANIQUE

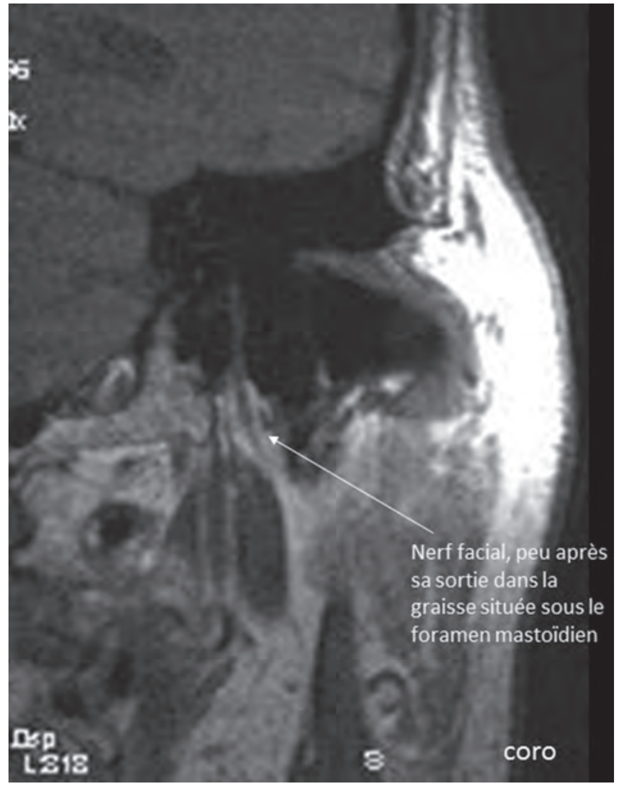


VII, SEGMENT MASTOÏDIEN

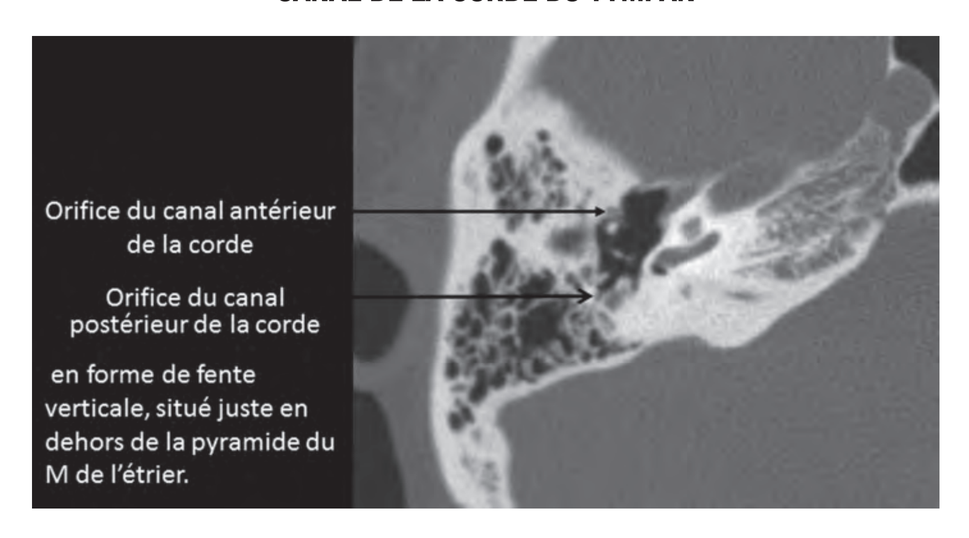


VII, SEGMENT MASTOÏDIEN

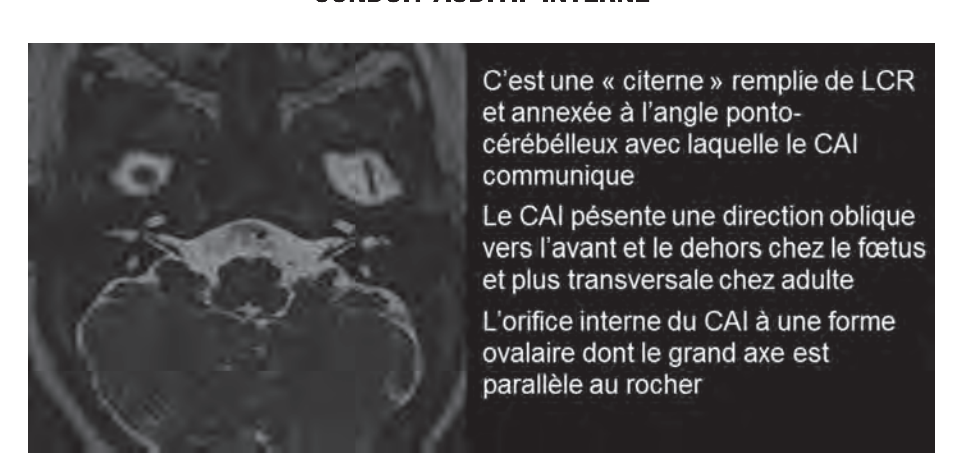




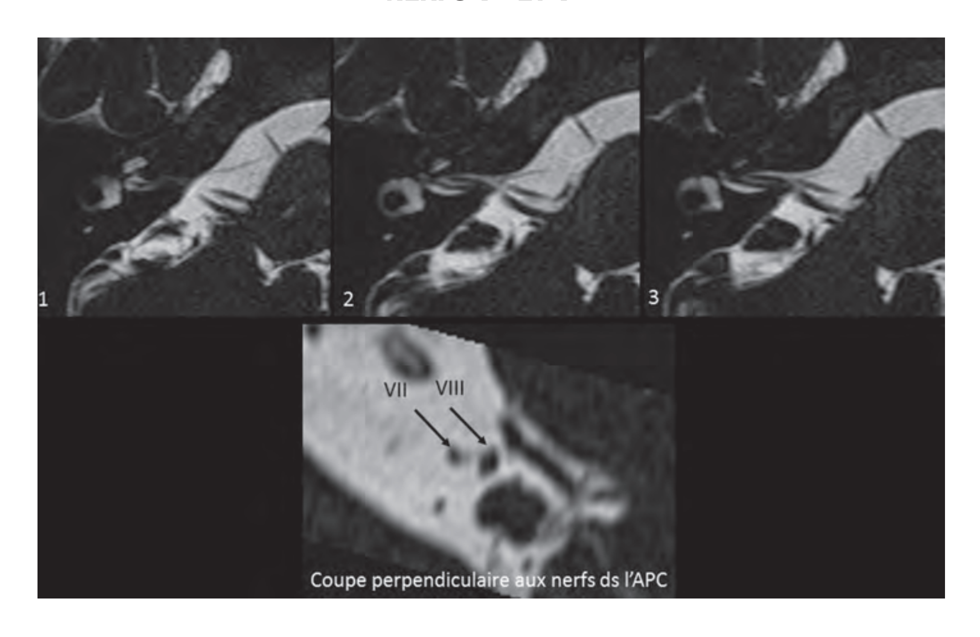
CANAL DE LA CORDE DU TYMPAN



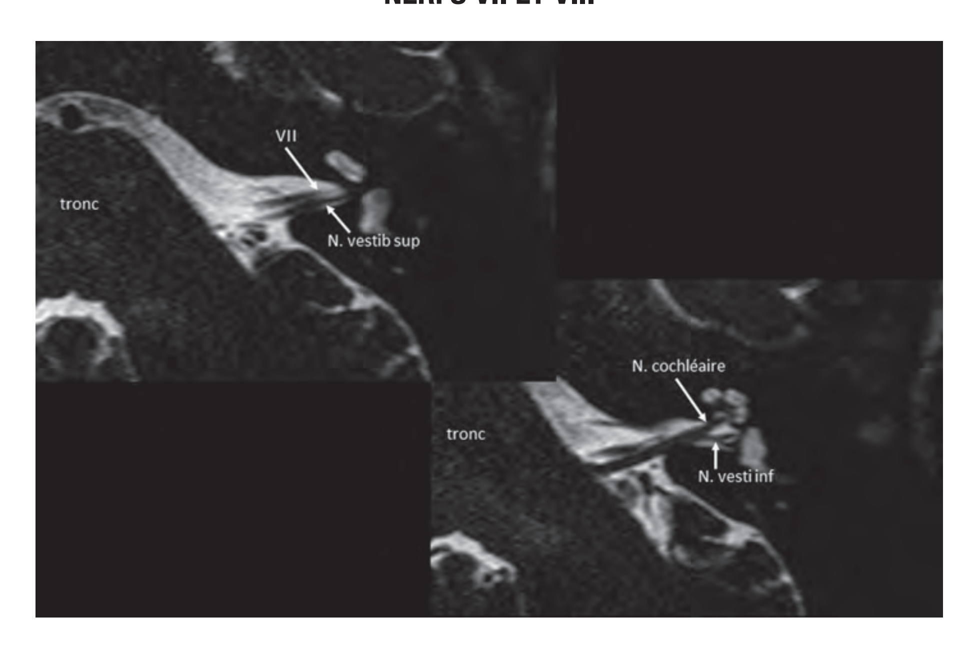
CONDUIT AUDITIF INTERNE



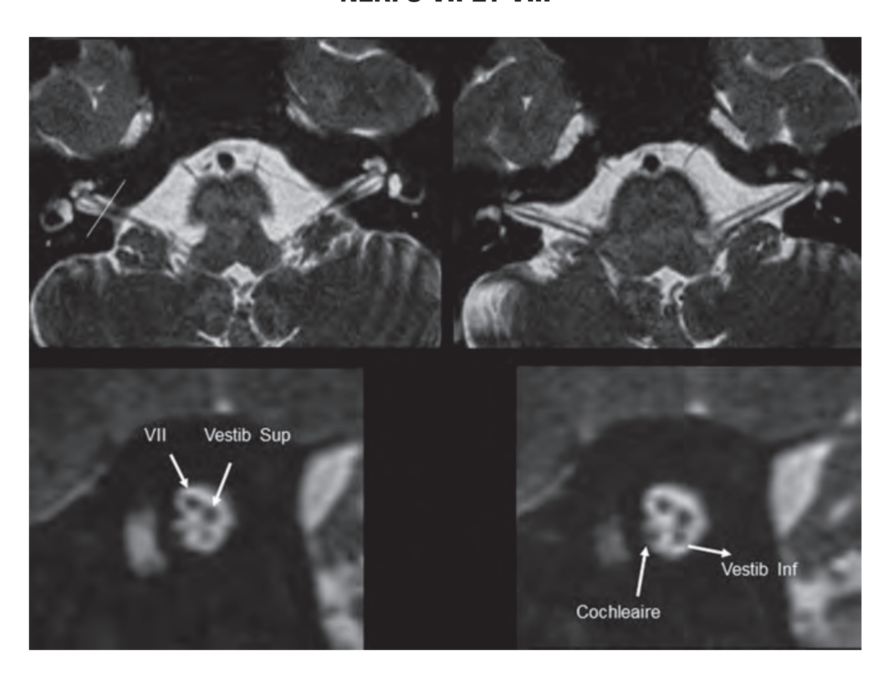
NERFS VII ET VIII



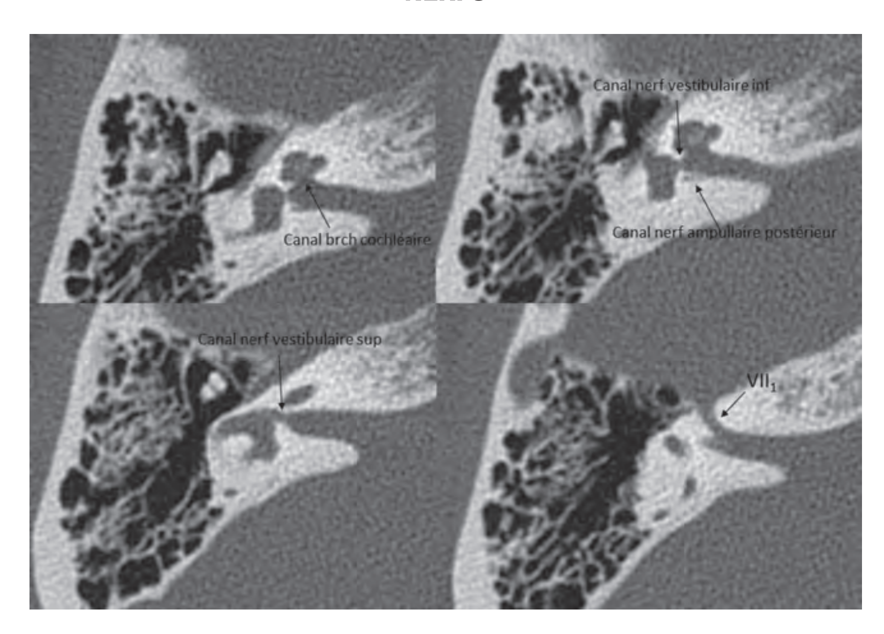
NERFS VII ET VIII



NERFS VII ET VIII



NERFS





TDM ou Cone Beam CT (CBCT) : nouvelle approche pour l'imagerie en ORL

L. Divano, C. Mabiglia
Service d'Imagerie Médicale, CHU Brugmann, place A. Van Gehuchten 4, 1020 Bruxelles

INTRODUCTION

L'imagerie cone beam (CBCT), par faisceau conique, constitue une véritable (r)évolution pour l'exploration maxillo-faciale.
Dans les années 90, les premiers appareils cone beam (CBCT) ont été développés pour imager la pathologie dentaire, mais cette technologie innovante n'a cessé d'évoluer [1].
Il existe à présent une vaste gamme de machines de type CBCT sur le marché, avec des caractéristiques assez différentes ; la dernière génération de CBCT permet une acquisition en décubitus dorsal et une immobilisation plus aisée du patient, fondamental pour un résultat optimal. Le développement de nouvelles têtières vise également à réduire les mouvements du patient [2].

Avec l'apparition de nouveaux appareils à plus large champs d'exploration (12 ou 18 cm) et grâce à la possibilité de réaliser les examens en position couchée, de multiples applications sont aujourd'hui possibles, au-delà de l'investigation maxillo-faciale (**Tableau 1**), notamment l'imagerie du rocher et des petites articulations [3].

Tableau 1 : Applications

Maxillo-facial	Imagerie dentaire : Pré-implantatoire ou extraction, dents surnuméraires, KAD, lésions évolutives… - Imagerie sinusienne : sinusite, étude des variantes anatomiques osseuses, relation pathologie dentaire et retentissement sinusien
Rocher	Etude ossiculaire et morphologique, otospongiose, imagerie prothétique, lésions traumatiques, pathologie malformative…
Ostéo-articulaire	Lésions osseuses traumatiques et non-traumatiques au niveau des mains, poignets, coudes, genoux, chevilles et pieds

Dans l'imagerie ORL, l'examen morphologique de référence est jusqu'à présent le TDM, mais le cone beam devient une alternative séduisante, en permettant une importante réduction de la dose de rayons X, tout en préservant la qualité diagnostique [4].

La réduction de la dose d'irradiation des patients est un défi croissant et elle est basée sur 2 principes : la justification (c'est-à-dire l'indication clinique et le choix de la technique d'imagerie la plus appropriée) et l'optimisation (c'est-à-dire le principe ALARA, *As Low As Reasonably Achievable*) [1].

Outre la diminution de la dose d'irradiation, un autre important avantage du CBCT est lié à sa moindre susceptibilité aux artefacts métalliques.
Les autres avantages du CBCT sont le moindre coût d'installation et d'entretien, et le faible volume occupé, nécessitant des locaux plus petits par rapport à la TDM [1].

Ses limites d'utilisation sont notamment, l'impossibilité de réaliser de façon simultanée l'étude des structures osseuses et parenchymateuses, au contraire de la TDM. Mais également un FOV limité en taille (jusqu'à 18 x 16 cm actuellement), ne permet pas l'étude de certaines zones anatomiques.
Une autre limite d'utilisation du CBCT est l'absolue nécessité d'un parfait immobilisme du patient pendant le temps d'acquisition qui reste relativement long (18 à 24 sec selon la résolution souhaitée) sous peine d'importants artéfacts de mouvement [5].

TECHNIQUE

Le CBCT est basé sur un principe différent de celui de la TDM : le faisceau X est conique et en couplage avec un capteur plan, il permet de réaliser des images de projection, utilisées pour obtenir un volume. Ce volume est ensuite utilisé pour réaliser des reconstructions 2D ou 3D, dans tous les plans de l'espace, sans perte de qualité d'image, contrairement à la TDM [6]. La résolution spatiale est meilleure dans n'importe quel plan de l'espace, car le voxel est isotropique (jusqu'à 0.125 mm).


Fig. 1 : CB New Tom 5G

L'examen prévoit la réalisation de deux images (face et profil) type scout view assurant le bon positionnement, pour une irradiation minimale.
Ensuite, le système d'acquisition réalise une rotation complète autour de la zone explorée (tête du patient par exemple). Lors de cette rotation, le système acquiert le volume. A partir de ces données, il est possible de visualiser la zone obtenue dans n'importe quel plan.

Avec l'appareil NewTom 5G® (**fig. 1**) que nous utilisons, il est possible de réaliser l'acquisition avec l'un des 5 FOV suivant : 18 x 16 cm, 15 x 12 cm, 12 x 8 cm (standard ou haute résolution), 8 x 8 cm (standard ou haute résolution), 6 x 6 cm (haute résolution seulement).

Il existe également, pour chaque FOV, deux modes d'acquisition : *Regular Scan*, avec une rotation rapide et une dose basse, et *Enhanced Scan* avec une rotation 30 % plus longue et une augmentation de la dose et de la qualité.

DISCUSSION

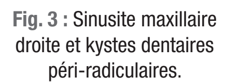
Dans le domaine de la pathologie ORL, l'imagerie par CBCT permet une étude précise et peu irradiante du massif facial et des rochers.

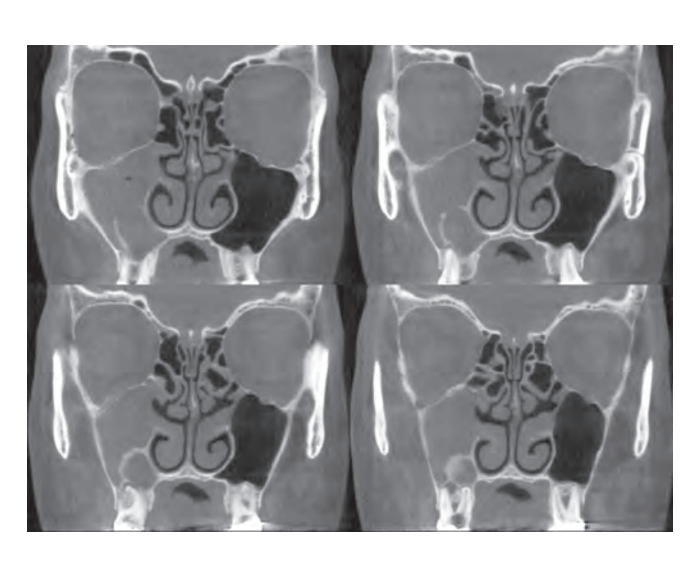
Cette technique doit être retenue aujourd'hui comme l'examen de choix pour l'imagerie des sinus, par sa moindre irradiation et son excellente résolution spatiale (**fig. 2**).
Dans la pathologie inflammatoire et infectieuse du massif facial, le Cone Beam permet de mieux comprendre le retentissement sinusien des infections d'origine dentaire, en permettant notamment une nouvelle sémiologie radiologique concernant les rapports entre les dents et les sinus au niveau de l'os maxillaire (**fig. 3**) [7].





Fig. 2 : Etude des sinus : reconstructions axiale, coronale et sagittale


Fig. 3 : Sinusite maxillaire droite et kystes dentaires péri-radiculaires.



L'examen CBCT des rochers est peu irradiant, ce qui le positionne comme la technique de choix lors des examens de contrôle et chez les enfants, à condition d'une indispensable immobilité lors de l'examen.
En effet, il permet une étude de la chaîne ossiculaire et des parois de la caisse particulièrement précise [8].
Il permet également de visualiser et d'étudier les structures de l'oreille moyenne et interne, avec une meilleure résolution pour les fines structures osseuses comme les branches de l'étrier ou le canal osseux du nerf facial.
La platine est bien évaluable et les foyers d'otospongiose peuvent être détectés avec précision (**fig. 4**).
La réduction des artefacts métalliques permet une étude performante des prothèses ossiculaires et des implants cochléaires (**fig. 5**).
Le CBCT à également une place pour la pathologie traumatique des rochers, en dehors des urgences, qui nécessitent-elles, une évaluation de l'ensemble du crâne [8].
Cette technique peut également être utilisée dans la pathologie malformative (**fig. 6**).

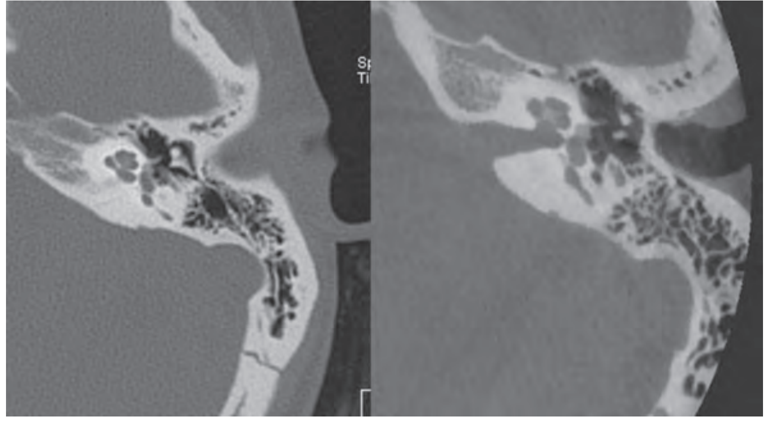


Fig. 4 : Suivi d'otospongiose ; CT64 versus CBCT : excellente visualisation du foyer d'otospongiose.

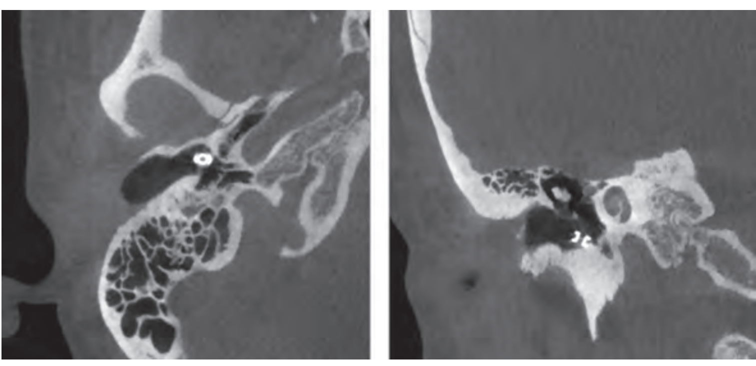


Fig. 5 : Prothèse déplacée

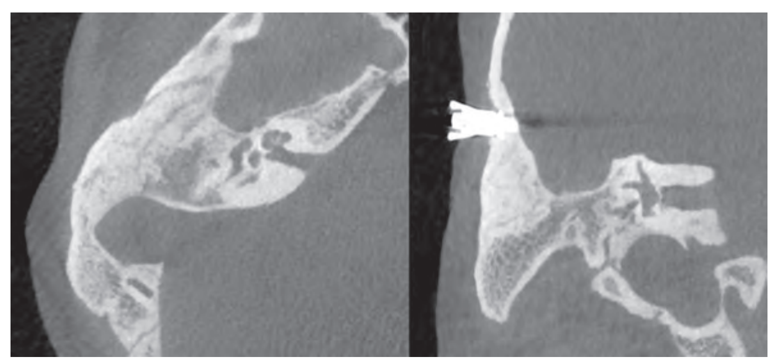


Fig. 6 : Pathologie malformative : agénésie du méat acoustique externe et de l'oreille moyenne

Le niveau d'irradiation dépend du FOV et du protocole utilisé pour l'acquisition (standard ou haute résolution) ; l'analyse dosimétrique, tant dans la littérature que dans notre expérience, montre une réduction significative de la dose de radiation (**Tableau 2**) [9].
Néanmoins nous préférons réaliser l'étude des rochers séparément pour obtenir une meilleure résolution et qualité d'image (FOV 12 x 8 HR).
Dès lors, la dose est doublée, mais l'irradiation reste nettement moindre que celle de la TDM.
Notre suggestion, en cas de demande précise concernant un rocher, et surtout en cas de contrôle, est celle d'investiguer un seul côté.

Tableau 2 : Dose d'irradiation TDM/CBCT

	TDM[1] CTDI vol (en mGy)	**CBCT[2] CTDI vol (en mGy)**	**Diminution de dose (exprimée en %)**
SINUS	10,34	4,54	- 56,1 %
ROCHERS	76,19	18,85	- 75,3 %

[1] Dose moyenne d'irradiation au sein du parc de scanners de notre institution (16, 40 et 64 barrettes)
[2] Dose moyenne d'irradiation au sein de notre institution sur Newtom 5G®

Une autre application possible du CBCT est le dacryo-CT, dans le diagnostic des pathologies des voies lacrymales. Cet examen prévoit le cathétérisme et l'opacification par produit de contraste iodé de la voie lacrymale, suivi d'une acquisition d'images en haute résolution osseuse, jusqu'à présent réalisée par TDM (**fig. 7**).

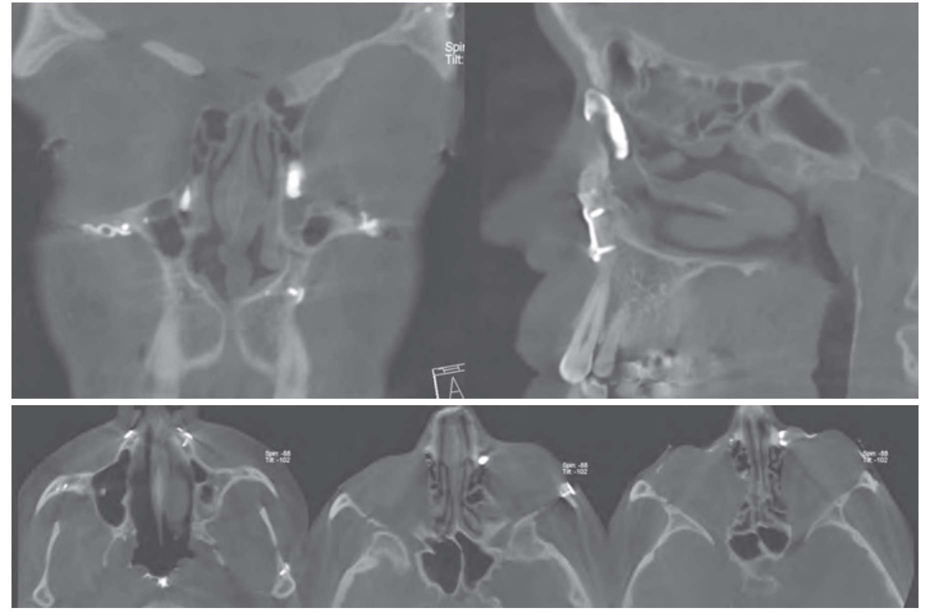


Fig. 7 : Dacryo-CBCT : sténose du canal lacrymo-nasal gauche

CONCLUSION

L'imagerie Cone Beam CT constitue une véritable (r)évolution pour l'exploration maxillo-faciale et ne cesse pas d'évoluer.

Les appareils les mieux adaptés sont ceux qui permettent un examen en position couchée en raison de la meilleure immobilisation du patient.
Ces types d'appareils permettent, en plus, d'explorer les extrémités des membres (mains, poignets, coudes, pieds, chevilles et même genoux) ; on peut également réaliser des examens arthro-CBCT avec opacification articulaire [3].

La diminution de la dose d'irradiation est le principal avantage du CBCT.

Pour ces raisons, cette technique doit être préférée à l'examen tomodensitométrique pour tous les examens qui ne nécessitent pas une investigation simultanée des tissus mous et une injection de contraste.

En cas de lésions parenchymateuses, les examens CBCT doivent, de préférence, être couplés à une investigation par IRM, par exemple pour la recherche de cholestéatome dans le cas des rochers.

Références

[1] PELTONEN LI, AARNISALO AA, KASER Y, KORTESNIEMI MK, ROBINSON S, SUOMALAINEN A, JERO J. Cone-beam computed tomography: a new method for imaging of the temporal bone. *Acta Radiol 2009: 50: 543-8.*

[2] MIRACLE AC, MUKHERJI SK. Conebeam CT of the Head and Neck, Part 2: Clinical applications. *AJNR 2009: 30: 1285-92.*

[3] DE COCK J, MERMUYS K, GOUBAU J, VAN PETEGEM S, HOUTHOOFD B, CASSELMAN J. Cone beam computed tomography: a new low dose, high resolution imaging technique of the wrist, presentation of three cases with technique. *Skeletal Radiology 2011 DOI 10.1007/500256-011-1198-z*

[4] GULDNER C, NINGO A, VOIGT A, DIOGO I, HEINRICHS J, WEBER R, WILHELM T, FIEBICH M. Potential of dosage reduction in cone-beam-computed tomography (CBCT) for radiological diagnostics of the paranasal sinuses. *Eur Arch Otorhinolaryngol. 2013: 270(4): 1307-15.*

[5] MARTIN-DUVERNEUIL N, BOUTET C, MENJOT DE CHAMPFLEUR N, DRIER A, SAHLI-AMOR M, CHIRAS J. Cone-Beam et pathologie tumorale du massif facial. *JFR 2011.*

[6] MIRACLE AC, MUKHERJI SK. Conebeam CT of the Head and Neck, Part 1: Physical Principles *AJNR 2009: 30: 1088-95.*

[7] HODEZ C, GRIFFATON-TAILLANDIER C. Cone-Beam: pathologies inflammatoires et infectieuses du massif facial. *JFR 2011.*

[8] VEILLON F, RIEHM S, CHARPIOT A, MATERN JF, NICOLAS-ONG C, ENESCU J. Cone Beam et imagerie de l'oreille. *JFR 2011.*

[9] DAHMANI-CAUSSE M, MARX M, DEGUINE O, FRAYSSE B, LEPAGE B, ESCUDÉ B. Morphologic examination of the temporal bone by cone beam computed tomography: Comparison with multislice helical computed tomography European Annals of Otorhinolaryngology. *Head and Neck diseases 2011: 128: 230-5.*



Quand, comment, pourquoi faut-il explorer par imagerie une hypoacousie ou un trouble de l'équilibre ?

M. Vander Ghinst
Service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, CUB-ULB, Hôpital Erasme, Belgique - Marc.Vander.Ghinst@erasme.ulb.ac.be - GSM: 0496/13.76.69

S. Hassid, G. Choufani
Service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, CUB-ULB, Hôpital Erasme, Belgique

INTRODUCTION

Les progrès réalisés dans le domaine de l'imagerie, en particulier depuis l'avènement de la tomodensitométrie (TDM) et de l'imagerie par résonance magnétique (IRM), ont profondément modifié l'approche des pathologies de l'os temporal. Ces techniques jouent un rôle déterminant dans la prise en charge du patient souffrant de plaintes otologiques que ce soit au niveau du diagnostic, de la stratégie thérapeutique ou du suivi.

Parmi ces différentes plaintes, l'hypoacousie et les troubles de l'équilibre constituent des motifs fréquents de consultations. En effet, la prévalence de l'hypoacousie dans la population adulte est évaluée à 14 % [1], et plus d'une personne sur deux souffrira d'un trouble de l'équilibre chaque année [2]. La prescription raisonnée d'examens radiologiques dans l'approche de ces deux symptômes est donc essentielle pour éviter la réalisation d'investigations superflues.

L'objectif de cet exposé est de préciser – dans le cadre d'une approche clinique – le moment, la modalité et la raison de la réalisation des différents examens radiologiques dans les pathologies associées à une hypoacousie ou à un trouble de l'équilibre.

HYPOACOUSIE

L'algorithme clinique

Tout patient se plaignant de trouble de l'audition doit bénéficier – en plus d'un interrogatoire bien mené et d'un examen de la cavité buccale, du pharynx et des fosses nasales – d'une mise au point comprenant au moins une otoscopie et une audiométrie tonale, complétée très souvent par une audiométrie vocale et une impédancemétrie. Ces différents examens permettront de préciser l'aspect du conduit auditif externe et du tympan (normal ou pathologique ? ouvert ou fermé ?) ainsi que de déterminer le type de surdité dont souffre le patient (surdité de perception ou de transmission) (**fig. 1**). Ces investigations sont essentielles dans l'établissement du diagnostic, et c'est en s'appuyant sur leurs résultats qu'on envisagera la réalisation éventuelle d'un examen radiologique.

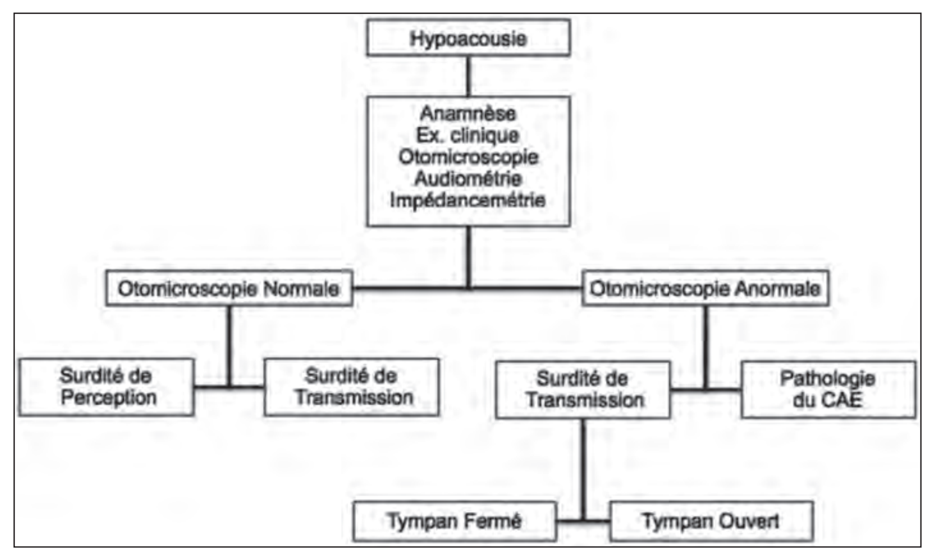


Fig. 1 : Attitude face à une hypoacousie

Surdité de perception

Surdité de perception de l'adulte

Les surdités de perception sont divisées, en fonction du lieu de l'atteinte sensorielle auditive, en surdités endocochléaires et surdités rétrocochléaires. Pour déterminer le siège de l'atteinte, certaines explorations électrophysiologiques (potentiels évoqués auditifs, potentiels évoqués otolithiques, vidéonystagmographie) viennent souvent complétées la mise au point en consultation. Il n'est toutefois pas toujours possible de déterminer avec précision le siège et la nature de l'atteinte sans passer par une exploration radiographique. Un élément important en faveur de la prescription d'un examen radiologique est la présence d'une asymétrie auditive. Celle-ci justifiera souvent la réalisation d'une IRM pour dépister une pathologie rétrocochléaire [3].

Surdité endocochléaire

Différentes pathologies peuvent être à l'origine d'une atteinte endocochléaire.

La **presbyacousie** est le déficit sensoriel le plus fréquemment rencontré chez les personnes âgées [4]. Elle répond aux critères suivants : surdité de perception bilatérale isolée chez un sujet d'au moins 60 ans, symétrique, d'installation lente et d'évolution progressive, prédominant sur les fréquences aiguës et sans dissociation entre les seuils d'audiométrie tonale et vocale.

Quand explorer par imagerie ?
Telle que définie ici, la presbyacousie ne doit jamais être l'objet d'une investigation par imagerie [5].
De même, les **traumatismes sonores**, les **surdités d'origine toxique** (sels de platine, aminoglycosides…), ainsi que les surdités d'origine auto-immune ne nécessitent en règle générale aucune investigation radiologique.
Les **surdités familiales** se manifestant précocement, qu'elles soient isolées ou associées à un contexte syndromique, nécessitent une exploration par TDM afin de rechercher les anomalies labyrinthiques [5].
La **surdité brusque** est définie par la survenue, en moins de 24 heures d'une surdité de perception sans cause évidente et d'au moins 30 dB sur trois fréquences audiométriques consécutives [6]. L'incidence des surdités brusques varie de 5 à 20 pour 100000 habitants par an dans nos régions [7].

Quand explorer par imagerie ?
Lorsque l'audiogramme confirme la surdité brusque, ou évidemment lorsque d'autres signes neurologiques sont associés.

Comment explorer par imagerie ?
L'IRM est actuellement l'examen favori, mais la TDM peut présenter un intérêt non négligeable : en effet, la prévalence des anomalies morphologiques du labyrinthe dans les surdités brusques est particulièrement élevée [8].

Pourquoi explorer par imagerie ?
Essentiellement pour deux motifs :
- Eliminer une pathologie du conduit auditif interne ou de la fosse postérieure (Schwannome vestibulaire, méningiome…). Par exemple, l'incidence des schwannomes vestibulaires se présentant initialement par une surdité brusque peut atteindre 23 % [9].
- Etudier le signal liquidien intralabyrinthique pour rechercher une labyrinthite, une hémorragie intralabyrinthique, une lésion ischémique ou encore une modification microvasculaire postlabyrinthite, méningitique ou radique.

L'IRM permettra dans près de 15 % des cas, de mettre directement en évidence l'origine de la surdité [10, 11].
Les **surdités fluctuantes** sont à considérer comme des surdités brusques. Deux causes courantes de surdités fluctuantes sont la **maladie de Ménière** et les **fistules périlymphatiques**. Pour les fistules périlymphatiques, auxquelles on doit penser lorsque l'hypoacousie apparaît dans un contexte traumatique, même léger, une TDM sera préférée, afin de rechercher un éventuel pneumolabyrinthe ou une subluxation stapédienne.
Les surdités post-méningitiques sont une des complications les plus fréquentes des méningites bactériennes puisqu'elles compliquent près de 10 % des méningites bactériennes [12]. Les populations les plus touchées sont les enfants de moins de 5 ans et les personnes âgées.

Quand explorer par imagerie ?
La TDM doit être réalisée au diagnostic. L'IRM doit idéalement être réalisée dans les 3 mois qui suivent l'infection [13].

Comment explorer par imagerie ?
En associant une TDM et une IRM des rochers et de l'encéphale.

Pourquoi explorer par imagerie ?
Afin de :
- Exclure une cause otologique de la méningite (cholestéatome, fracture de l'os temporal, malformation du labyrinthe…)
- Rechercher une fibrose ou une ossification de la cochlée. Cette notion est extrêmement importante pour l'éventuelle implantation cochléaire, rendue plus difficile voire impossible si l'ossification est trop importante. L'IRM permettra d'évaluer correctement les compartiments liquidiens de l'oreille interne.

Enfin, notons que certaines **pathologies de la base de crâne latérale** peuvent entraîner une surdité de perception par destruction labyrinthique : cholestéatome primitif, paragangliomes, granulome à cholestérine, anévrysme de la carotide interne intrapétreuse, pétrosite, certaines pathologies osseuses (dysplasie fibreuse, maladie de Paget, maladie de Lobstein, fibrome chondromyxoïde) ainsi que certaines tumeurs rares du rocher (adénocarcinome du sac endolymphatique, hémangiomes, hystiocytose langerhansienne…). Leur présentation clinique étant souvent comparable à celle des atteintes de l'angle ponto-cérébelleux, leur mise au point initiale sera donc identique (IRM). En fonction des résultats de cet examen initial, d'autres investigations pourront être envisagées (TDM, Angio-IRM…).

Surdité rétrocochléaire

La présentation typique est celle d'une surdité de perception progressive, asymétrique, associées à des acouphènes et parfois à des troubles de l'équilibre. D'autres symptômes neurologiques viendront évidemment renforcer la suspicion d'une atteinte au niveau de la fosse postérieure.

Quand explorer par imagerie ?
En présence d'une surdité de perception asymétrique confirmée à l'audiogramme [3]. L'imagerie ne se fera en urgence que lorsque les autres signes neurologiques le justifient.

Comment explorer par imagerie ?
En réalisant une IRM du rocher et du crâne.

Pourquoi explorer par imagerie ?
Pour rechercher une des pathologies suivantes :
- Schwannome vestibulaire, ou schwannome du facial ou des nerfs mixtes,
- Méningiome,
- Kyste épidermoïde,

- Lipome,
- Autres tumeurs rares : métastases, lymphomes ou mélanome,
- Pathologie non tumorale : sclérose en plaque, conflit vasculaire, kyste arachnoïdien.

Surdité de perception de l'enfant

La particularité des surdités de perception de l'enfant est qu'elles sont dans 50 à 60 % des cas d'origine génétique [14]. Le dépistage systématique de la surdité en période néonatale a considérablement amélioré la réhabilitation auditive de ces enfants avec une prise en charge très précoce, notamment par mise en place d'un implant cochléaire.

Quand explorer par imagerie ?
En cas de surdité documentée. Notons que celle-ci, en période néonatale, est objectivée par l'enregistrement des potentiels évoqués auditifs, les premières audiométries comportementales s'effectuant à partir de l'âge de 9 mois. Si un diagnostic génétique de mutation homozygote de la connexine 26 ou 30, ou du gène OTOF est posé, la réalisation d'une imagerie ne se fera que dans le cadre d'une éventuelle mise en place d'implant cochléaire.

Comment explorer par imagerie ?
Par TDM ou IRM en fonction de l'histoire clinique, mais les deux examens devront être réalisés avant implantation cochléaire.

Pourquoi explorer par imagerie ?
Essentiellement pour détecter les malformations de l'oreille moyenne et du labyrinthe, pour rechercher une labyrinthite ossifiée, pour exclure une agénésie/hypoplasie du nerf cochléaire, et s'assurer de l'absence de lésion au niveau de l'angle ponto-cérébelleux et des voies auditives centrales.

Surdité de transmission et mixte à tympan normal

La principale pathologie rencontrée sera l'otospongiose, surtout chez l'adulte. Chez l'enfant, des malformations des osselets ou de l'oreille interne seront recherchées.

L'otospongiose

L'otospongiose est une ostéodystrophie primitive de la capsule otique, touchant près de 0,5 % de la population caucasienne, en particulier les femmes [15]. Son étiologie reste discutée et est probablement multifactorielle, mais on peut toutefois distinguer une forme sporadique et une forme familiale. Sa présentation clinique est assez caractéristique : il s'agit d'une surdité de transmission ou mixte, souvent bilatérale, apparaissant le plus souvent lors de la 3e ou 4e décade, d'évolution progressive et pouvant chez la femme s'aggraver lors de la puberté ou de la grossesse [16]. Très longtemps son diagnostic ne reposait que sur les explorations audiométriques, et était éventuellement confirmé lors du geste opératoire.

Quand explorer par imagerie ?
La réalisation d'une imagerie doit être systématique avant toute intervention chirurgicale.

Comment explorer par imagerie ?
L'examen de choix est la TDM [17].

Pourquoi explorer par imagerie ?
Tout d'abord pour confirmer le diagnostic [18], d'autres pathologies présentant un tableau clinique tout à fait comparable (cf 3.2), et ne pouvant pas spécialement être traité chirurgicalement. Elle est également utile pour préciser l'extension et la situation des lésions, dépister une éventuelle association pathologique (Otite moyenne chronique, Cholestéatome…), mettre en avant les contrariétés anatomiques qui peuvent compliquer ou contre-indiquer le geste opératoire (procidence du nerf facial, persistance d'une artère stapédienne, malformations labyrinthiques associées…), et évaluer l'état de l'oreille controlatérale [19]. Elle doit être aussi réalisée de façon obligatoire avant toute reprise chirurgicale pour évaluer les causes de l'échec de l'intervention précédente (déplacement de la prothèse, lyse de la branche descendante de l'enclume, fibrose postopératoire reprise du foyer d'otospongiose…).

Autres causes de surdité de transmission et mixte à tympan normal

En l'absence d'un diagnostic scanographique d'otospongiose, il faut envisager les situations suivantes :

- Anomalies de la chaîne ossiculaire (fixation de la tête malléaire, malformations mineures comme un bloc incudo-malléaire ou une malformation de l'étrier, disjonction ossiculaire post-traumatique…).
- Surdité de transmission de l'oreille interne : Syndrome de Gusher (présence d'une large communication entre le méat auditif Interne et le tour basal de la cochlée), déhiscences des canaux semi-circulaires, syndrome du large aqueduc vestibulaire, anomalies de la fenêtre ronde…

Chez l'enfant

Bien qu'une forme juvénile d'otospongiose existe, celle-ci est assez rarement retrouvée [20]. Chez l'enfant, devant une surdité de transmission à tympan normal, on envisagera plus volontiers les problèmes suivants : une anomalie ossiculaire, une anomalie labyrinthique, ou encore un cholestéatome congénital.

Quand explorer par imagerie ?
Chez l'enfant présentant une surdité transmissionnelle dans un contexte de syndrome polymalformatif (association CHARGE, syndrome Branchio-Oto-Rénal, syndrome de Down…), l'imagerie est utile mais pas indispensable. Elle est surtout destinée à apporter des éléments en faveur du diagnostic étiologique. Elle est évidemment d'intérêt lorsqu'un geste chirurgical est envisagé.

Par contre, chez l'enfant qui présente de façon isolée une surdité transmissionnelle, sans antécédents otologiques et sans anomalies à l'otomicroscopie, l'imagerie est obligatoire dans des délais assez rapides (notamment pour dépister le cholestéatome primitif qui est évolutif).

Comment explorer par imagerie ?
Par TDM.

Pourquoi explorer par imagerie ?
Outre l'inévitable intérêt diagnostic, il permet d'évaluer le meilleur traitement fonctionnel auditif (chirurgical ? Prothétique ?), les risques de la chirurgie ou l'éventuelle contre-indication de celle-ci (syndrome de Gusher).

Surdité de transmission et mixte à tympan pathologique

On distinguera deux situations en fonction de l'intégrité de la membrane tympanique : les surdités de transmission à tympan fermé et les surdités de transmission à tympan ouvert.

Surdité de transmission à tympan fermé

Otite séromuqueuse de l'enfant

L'otite séromuqueuse (OSM) se définit par la présence d'un état inflammatoire des cavités tympano-mastoïdiennes caractérisé par un comblement liquidien sans signe ni symptôme d'infection aiguë évoluant derrière un tympan fermé. Elle est essentiellement bilatérale, et spontanément résolutive dans plus de 90 % des cas. Il s'agit d'une pathologie très courante puisque plus d'un enfant sur deux en aura souffert avant l'âge de deux ans [21].

Quand et pourquoi explorer par imagerie ?
Les indications d'imagerie sont très rares et limitées aux trois situations suivantes :
- En absence d'amélioration auditive après réalisation d'un drainage transtympanique, afin de s'assurer de l'absence d'atteinte ossiculaire.
- Pathologie tumorale du rhinopharynx, de la trompe d'Eustache ou de la base de crâne responsable d'une OSM unilatérale persistante.
- Circonstances particulières lors de la réalisation de la myringotomie (hémorragie importante, paralysie faciale, présence de débris épidermiques dans la caisse du tympan).

Comment explorer par imagerie ?
La TDM sera réalisée en première intention en veillant à pouvoir analyser correctement le rhinopharynx et la base de crâne si une origine tumorale est envisagée. En cas de pathologie tumorale mise en évidence, une IRM avec injection de Gadolinium sera réalisée en plus.

OSM de l'adulte

L'OSM est une situation beaucoup plus rare chez l'adulte, qui peut accompagner des pathologies parfois graves, surtout si l'OSM est unilatérale [22]. Face à cette situation, une mise au

point par examen endoscopique du cavum et du pharynx est recommandée, afin d'exclure une pathologie tumorale.

Quand explorer par imagerie ?
En présence d'une OSM unilatérale, et éventuellement d'une OSM bilatérale particulièrement rebelle.

Comment explorer par imagerie ?
La TDM et l'IRM sont le plus souvent complémentaires lorsqu'une tumeur du cavum est visualisée à l'endoscopie et lorsque l'histologie confirme le caractère agressif. Si l'examen clinique et endoscopique ne met aucune lésion en évidence, on explorera d'abord dans un premier temps la base du crâne par TDM sans et avec injection de produit de contraste [23]. L'IRM viendra compléter la TDM en fonction de la lésion identifiée. L'IRM sera également réalisée si aucune lésion n'est mise en évidence au niveau de la TDM.

Pourquoi explorer par imagerie ?
Pour exclure un processus tumoral du cavum, du pharynx, de la base de crâne, ainsi que des espaces profonds de la face, ceux-ci étant souvent inaccessibles à l'endoscopie.

Otite adhésive et fibro-adhésive

L'otite fibro-adhésive est une forme particulièrement agressive d'otite moyenne chronique, caractérisée par un comblement complet du mésotympanum par un tissu conjonctif, et qui peut évoluer vers la labyrinthisation. L'otite adhésive est-elle caractérisée par une adhésion complète du tympan au promontoire. Il n'y a pas, dans ces deux situations, de traitement et la chirurgie est même plutôt contre-indiquée [24].

Quand explorer par imagerie ?
L'imagerie n'a ici pas d'indication, le diagnostic étant otomicroscopique.

Tympanosclérose

Il s'agit d'un processus de cicatrisation caractérisé par une infiltration du tympan et du tissu conjonctif sous-muqueux de la caisse du tympan par des dépôts calcaires. On la retrouve souvent chez des jeunes adultes ayant souffert d'otites moyennes aiguës à répétition dans l'enfance. La tympanosclérose est stable ou d'évolution très lente [24].

Quand explorer par imagerie ?
Lorsque la surdité transmissionnelle dépasse les 30 dB, et qu'une réhabilitation auditive par chirurgie est envisagée.

Comment explorer par imagerie ?
Par TDM

Pourquoi explorer par imagerie ?
Pour identifier l'extension des lésions et ainsi proposer le traitement le plus adéquat. Si la chirurgie donne des bons résultats dans les formes de tympanosclérose limitées au tympan ou bloquant l'étrier, elle peut être déconseillée dans les formes bloquant l'attique ou envahissant les fenêtres [25].

Surdité de transmission à tympan ouvert

Otite chronique séquellaire

Il s'agit de la forme clinique la plus fréquemment rencontrée, elle est non évolutive. Trois types de séquelles y sont classiquement associés : la perforation du tympan, la lyse ossiculaire, et ankylose de la chaîne des osselets.
Le traitement chirurgical aura pour objectifs la fermeture de la perforation tympanique ainsi que l'amélioration auditive si elle est envisageable [24].

Quand explorer par imagerie ?
Lorsque la surdité transmissionnelle dépasse les 30 dB, et que l'otomicroscopie ne permet pas de préciser l'atteinte ossiculaire.

Comment explorer par imagerie ?
Par TDM.

Pourquoi explorer par imagerie ?
Pour préciser les atteintes ossiculaires, déceler l'existence d'une ankylose ossiculaire et de plaques de tympanosclérose pouvant péjorer le pronostic fonctionnel postopératoire [26].

Otite chronique muqueuse à tympan ouvert

Elle se définit par la présence d'une inflammation de la muqueuse des cavités tympano-mastoïdiennes, avec otorrhée au travers d'une perforation tympanique. Le patient souffre d'une surdité de transmission et d'otorrhée chronique. Le but du traitement sera essentiellement médical dans un premier temps afin de transformer cette otite chronique active en otite séquellaire. Un traitement chirurgical sera alors éventuellement envisagé. Une chirurgie peut aussi être envisagée en cas d'échecs répétés du traitement médical [24].

Quand explorer par imagerie ?
Uniquement dans le cadre d'une hypoacousie transmissionnelle très importante et dans l'optique d'un traitement chirurgical.

Comment explorer par imagerie ?
Par TDM.

Pourquoi explorer par imagerie ?
Pour préciser le siège de l'atteinte ossiculaire lorsqu'une chirurgie est envisagée.

Otite atélectasique et poche de rétraction tympanique

Cet état pathologique est défini par la présence d'une rétraction d'une partie ou de la totalité de la membrane tympanique au niveau du mesotympanum ou de l'epitympanum. Certaines poches de rétraction constituent de véritables états pré-cholestéatomateux, surtout lorsque la poche de rétraction est située dans le quadrant tympanique postéro-supérieur, lorsqu'elle ne peut complètement être visualisée à l'otomicroscopie, lorsqu'elle est associée à une otorrhée ou lorsque des débris épidermiques s'y accumulent. Dans ces situations, une chirurgie de renforcement tympanique sera proposée pour éviter le développement d'un cholestéatome [24].

Quand explorer par imagerie ?
Lorsque l'une des situations mentionnées ci-dessus est associée à une surdité de transmission importante non expliquée par l'otomicroscopie.

Comment explorer par imagerie ?
Par TDM

Pourquoi explorer par imagerie ?
Pour préciser l'extension de la poche de rétraction et les lyses ossiculaires associées.

Cholestéatome

Le cholestéatome de l'oreille moyenne se définit par la présence d'un épithélium kératinisant et desquamant au sein des cavités de l'oreille moyenne [27]. C'est une pathologie qui peut se révéler dangereuse, surtout par les complications potentielles des formes plus évoluées (méningite, abcès cérébraux, paralysie faciale…). Ces complications potentiellement graves justifient un traitement chirurgical, qui reste la seule alternative thérapeutique. Jusqu'il y a peu, la stratégie opératoire se déroulait le plus souvent en deux temps : le premier temps était dédié à l'exérèse du cholestéatome, et le second était destiné à la reconstruction fonctionnelle et à la recherche de récidives. Celles-ci sont particulièrement fréquentes puisque certaines séries rapportent jusqu'à 70 % de récidive, même si les nouvelles techniques opératoires (utilisation de l'endoscopie, comblement de la cavité de mastoïdectomie…) permettent de diminuer sensiblement le taux de récidive [28]. Il faut donc dissocier deux situations différentes dans le cadre du bilan par imagerie : la mise au point du cholestéatome non opéré, et le suivi du cholestéatome opéré.

Quand explorer par imagerie ?
Un examen radiologique est indiqué au moment du diagnostic. Au niveau du suivi, et en l'absence d'une chirurgie de révision, il y a lieu d'envisager une exploration par imagerie 12 à 18 mois après la chirurgie.

Comment explorer par imagerie ?
La TDM est l'examen consacré pour la mise au point préopératoire. Par contre, on préférera l'IRM pour le suivi et la recherche de récidive [29].

Pourquoi explorer par imagerie ?

La TDM préopératoire est utile pour préciser l'extension du cholestéatome, dépister d'éventuelles complications et apprécier l'anatomie des cavités tympano-mastoïdiennes [26]. Dans certaines situations compliquées (importante fistule labyrinthique, paralysie faciale, suspicion de thrombophlébite du sinus sigmoïde…), la réalisation d'une IRM préopératoire est justifiée.

Au niveau du suivi, l'investigation radiologique aura pour objectif principal la recherche d'un cholestéatome résiduel ou récidivant. Le cholestéatome résiduel se développe à partir de débris épidermiques persistant après la chirurgie initiale. La difficulté réside principalement dans la localisation de celui-ci : en effet, celui-ci peut se développer au sein de la cavité de mastoïdectomie, et donc passer complètement inaperçu lors des examens otomicroscopiques de contrôle. La récidive, par contre, est le plus souvent secondaire à la récidive d'une poche de rétraction. Elle est donc identifiée lors du suivi otoscopique.

Pathologie du conduit auditif externe

On distingue classiquement la pathologie congénitale, représentée par l'atrésie du conduit auditif externe et la pathologie acquise du conduit auditif externe (exostoses, ostéomes, sténoses secondaires…).

La pathologie du conduit auditif externe est facilement accessible à l'otomicroscopie. L'imagerie ne sera donc le plus souvent pas nécessaire au diagnostic. Le plus souvent ses pathologies sont des découvertes de hasard, mais parfois, la gêne liée à l'accumulation de débris de cérumen ou à la répétition des infections justifie une prise en charge chirurgicale.

Quand explorer par imagerie ?

Pour la pathologie congénitale, une exploration est justifiée pour dresser l'inventaire des structures présentes (reliquat de conduit, dimension de la caisse…) et des malformations de l'oreille interne associées (Mondini…).

Pour la pathologie acquise, l'imagerie doit s'effectuer dans un contexte préopératoire, ou lorsqu'une incertitude diagnostique subsiste.

Comment explorer par imagerie ?

La TDM est l'examen de choix.

Pourquoi explorer par imagerie ?

En préopératoire, pour apprécier les rapports anatomiques avec les structures avoisinantes (articulation temporo-mandibulaire, nerf facial…). Lorsque le diagnostic n'est pas formellement posé à l'otoscopie, l'imagerie permettra d'évoquer d'autres diagnostiques : sténose osseuse congénitale, dysplasie fibreuse, fibrome ossifiant, métastase… [19].

TROUBLES DE L'ÉQUILIBRE

La mise au point clinique

L'anamnèse est particulièrement cruciale dans la mise au point diagnostique des troubles de l'équilibre. La chronologie, les symptômes associés, les antécédents éventuels sont autant d'éléments décisifs pour déterminer avec précision l'origine du vertige. Il est d'ailleurs important de définir la notion de vertige comme étant une sensation de déplacement du sujet ou de son environnement : tout trouble de l'équilibre n'est donc pas spécialement un vertige.

Une mise au point complémentaire vient quasi systématiquement compléter l'anamnèse et l'examen physique : vidéonystagmoscopie, vidéonystagmographie, potentiels évoqués otolithiques et auditifs. Cette mise au point devra, en regard d'une imagerie éventuelle, surtout répondre à deux questions : le tableau clinique évoque-t-il une atteinte centrale, et est-ce une situation d'urgence ?

La prévalence des troubles vestibulaires centraux n'est pas rare puisqu'elle représente 10 à 15 % des vertiges [30]. Il est assez difficile de systématiser les manifestations cliniques d'une atteinte centrale de l'équilibre. En effet, si la lésion est située juste à l'entrée des voies vestibulaires dans le tronc cérébral, elle aura une sémiologie assez proche d'une atteinte périphérique. Il y a toutefois quelques situations qui évoquent volontiers une atteinte centrale :

- La sensation de rotation verticale est plus volontiers d'origine centrale,
- Présence d'un nystagmus persistant sans vertige,
- Présence d'un nystagmus spontané purement vertical non bloqué par la fixation oculaire, ou torsionnel,
- Un nystagmus ne correspondant pas au plan du canal semi-circulaire stimulé,
- Des vomissements positionnels sans nystagmus intense,
- Présence de signe neurologique évident (diplopie, dysarthrie, dysphonie, dysmétrie dysphagie, dysdiadochocinésie),
- L'association vertiges et céphalées intenses justifie la réalisation d'une imagerie urgente.

Les situations cliniques suivantes sont classées selon la chronologie du vertige, élément fondamental de la démarche diagnostic (**fig. 2**).

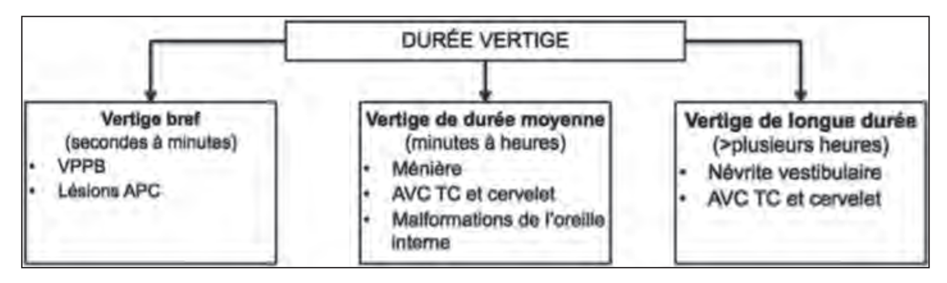


Fig. 2 : Diagnostic chronologique d'un vertige

Un grand vertige rotatoire isolé de longue durée (quelques heures à quelques jours)

Névrite vestibulaire

La névrite vestibulaire est caractérisée par un déficit vestibulaire aigu, le plus souvent unilatéral. Son origine serait liée à une inflammation du nerf vestibulaire [31]. Sa présentation clinique est relativement typique : apparition brutale d'un grand vertige rotatoire, associées à des nausées, des vomissements et une ataxie d'origine vestibulaire. L'examen confirmera la présence d'un nystagmus spontané battant vers l'oreille saine. La vidéonystagmographie confirmera l'hyporéflexie d'un vestibule.

Quand explorer par imagerie ?
Lorsque le tableau clinique n'est pas typique ou lorsqu'il y a des signes de centralité décelés à la vidéonystagmographie.

Comment explorer par imagerie ?
Par IRM

Pourquoi explorer par imagerie ?
D'abord pour exclure un accident vasculaire cérébelleux. En effet, certains accidents vasculaires situés sur le territoire de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure peuvent donner un tableau clinique comparable à une névrite vestibulaire [32]. De plus l'IRM recherchera d'autres atteintes du nerf vestibulaire, comme un schwannome vestibulaire ou une sclérose en plaque.

Accident vasculaire du tronc cérébral et du cervelet

Ici le grand vertige, survenu brutalement, est associé à d'autres signes neurologiques. Le syndrome de Wallenberg constitue la forme d'infarctus latéro-bulbaire caractéristique et associe une hypoesthésie faciale, une dysphagie, une dysarthrie, un syndrome cérébelleux cinétique, un syndrome de Claude Bernard Horner homolatéral, et une hypoesthésie thermoalgique respectant la face controlatérale [33]. Ce syndrome est lié à l'atteinte du territoire de l'artère cérébelleuse postéro-inférieur. Les formes incomplètes sont plus souvent rencontrées. Les atteintes isolées du cervelet peuvent être plus difficiles à diagnostiquer cliniquement, le tableau étant assez proche d'une névrite vestibulaire. Certains signes orientent le diagnostic, surtout le nystagmus vertical spontané et un nystagmus du regard excentré.

Quand explorer par imagerie ?
Idéalement, dès la suspicion clinique. Toutefois, la réalisation d'une imagerie ne doit pas retarder la prise en charge thérapeutique.

Comment explorer par imagerie ?
L'IRM constitue l'examen de choix, en raison de sa supériorité pour la visualisation du tronc cérébral. Elle doit être associée à une angio-IRM, afin d'explorer le système artériel vertébro-basilaire. Le CT-scan avec angioscan est une alternative à l'IRM.

Pourquoi explorer par imagerie ?
L'intérêt de l'imagerie dans les accidents vasculaires est naturellement de préciser la topographie des lésions, mais surtout d'identifier l'étiologie : thrombose, embolie ou dissection [34].

Le vertige de durée moyenne (quelques minutes à quelques heures) avec surdité

Maladie de Ménière

C'est le caractère récidivant des vertiges et son association avec une hypoacousie de perception et des acouphènes qui évoquera la maladie de Ménière.

Quand explorer par imagerie ?
En cours d'évolution, surtout si la maladie est invalidante. De plus, l'imagerie doit être réalisée avant tout traitement destructeur (labyrinthectomie chimique, section du nerf vestibulaire, chirurgie du sac endolymphatique…).

Comment explorer par imagerie ?
Par IRM. Le développement de nouvelles techniques avec injection préalable de gadolinium en intratympanique (24 heures avant l'acquisition IRM) [35] et en intraveineux (4 heures avant l'acquisition IRM) [36], a permis de visualiser la présence de l'hydrops endolymphatique caractéristique de la maladie de Ménière.

Pourquoi explorer par imagerie ?
L'intérêt est surtout lié au diagnostic différentiel de la maladie de Ménière : elle permettra d'exclure un schwannome vestibulaire ou une autre tumeur de l'angle ponto-cérébelleux, une malformation de l'oreille interne ou une tumeur du sac endolymphatique.

Accident vasculaire du territoire de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure

Cette artère irrigue tout le plancher du 4e ventricule mais aussi l'oreille interne, ce qui explique que son atteinte peut mimer une atteinte labyrinthique. Classiquement on mettra en évidence, en plus des signes auditifs, un nystagmus de regard excentré et un nystagmus vertical inférieur. La mise au point est identique aux autres accidents vasculaires du tronc.

Les vertiges avec surdités de transmission ou mixte

Cette situation sera surtout observée dans certaines malformations de l'oreille interne (déhiscence du canal semi-circulaire supérieur ou postérieur, dilatation de l'aqueduc du vestibule, fistule labyrinthique…) et dans certaines otites chroniques.

Quand explorer par imagerie ?
En cas d'incertitude diagnostique.

Comment explorer par imagerie ?
La TDM sera ici préférée, mais si elle ne permet pas d'expliquer la clinique, une IRM peut sembler légitime.

Pourquoi explorer par imagerie ?
Pour rechercher une malformation labyrinthique, éventuellement une otospongiose, même si l'otospongiose n'est que rarement associée à des plaintes vertigineuses.

Le vertige bref (quelques secondes à quelques minutes)

On retrouve dans cette catégorie le vertige positionnel paroxystique bénin (VPPB), qui est un vertige positionnel lié à la circulation d'otolithes utriculaires dans les canaux semi-circulaires. C'est le vertige le plus fréquemment rencontré, puisqu'il représente près de 30 % des diagnostics d'une clinique spécialisée [37]. Son diagnostic est obtenu lors de l'examen du nystagmus déclenché par des manœuvres positionnelles. Le canal semi-circulaire postérieur est le plus touché (90 %) suivi du canal latéral (9 %) et du canal antérieur (1 %). Le nystagmus observé doit correspondre au canal stimulé et présenté certaines caractéristiques, comme une apparition après une latence de quelques secondes, il doit s'épuiser si la tête est maintenue dans la position déclenchante, le nystagmus doit être géotropique…

Quand explorer par imagerie ?
L'imagerie n'est pas indiquée en présence d'une forme typique, par contre si le nystagmus n'est pas typique (se maintient tant que la position de la tête est maintenue, nystagmus ne correspondant pas au canal stimulé…) ou que les différents traitements n'ont pas permis de résoudre le problème, une exploration radiologique est indiquée.

Comment explorer par imagerie ?
L'IRM sera ici préférée.

Pourquoi explorer par imagerie ?
Pour exclure une pathologie du cervelet, principal pourvoyeur de vertige de position d'origine centrale, et s'assurer de l'absence de pathologie de l'angle ponto-cérébelleux, certains schwannomes vestibulaires pouvant justement se révéler par un nystagmus de position [38].

Références

[1] NASH SD, CRUICKSHANKS KJ, KLEIN R, *et al.* The prevalence of hearing impairment and associated risk factors: the Beaver Dam Offspring Study. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2011; 137(5): 432-9.*

[2] BISDORFF A, BOSSER G, GUEGUEN R, PERRIN P. The epidemiology of vertigo, dizziness, and unsteadiness and its links to co-morbidities. *Front Neurol. 2013; 4: 29.*

[3] CUEVA RA. Auditory brainstem response versus magnetic resonance imaging for the evaluation of asymmetric sensorineural hearing loss. *Laryngoscope. 2004; 114(10): 1686-92.*

[4] HUANG Q, TANG J. Age-related hearing loss or presbycusis. *Eur Arch Otorhinolaryngol. 2010; 267(8): 1179-91.*

[5] DECAT M, COSNARD G. Imaging in sensorineural deafness. *Acta oto-rhino-laryngologica Belgica. 2002; 56(4): 335-6.*

[6] PONS Y, UKKOLA-PONS E, KOSSOWSKI M. Surdités Brusques: place de l'imagerie. *J radiol 2011; 92(11): 967-71.*

[7] MOSNIER I, BOUCCARA D, STERKERS O. Les surdités brusques en 1997 : hypothèses étiopathogéniques, conduite à tenir, facteurs pronostiques, traitements. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac. 1997; 114(7-8): 251-66.*

[8] CHATARD-BAPTISTE S, MARTIN C, POUGET JF, VEYRET C. Surdités brusques : intérêt de l'imagerie. *J radiol. 2009; 90(12): 1823-35.*

[9] DECAT M, COSNARD G, DUPREZ T, BAUWENS N, GERSDORFF M. Results of cerebellopontine space imaging by magnetic resonance during one year. *Acta Otorhinolaryngol Belg. 2000; 54(4): 437-41.*

[10] CADONI G, CIANFONI A, AGOSTINO S, *et al.* Magnetic resonance imaging findings in sudden sensorineural hearing loss. *J Otolaryngol. 2006; 35(5): 310-6.*

[11] AARNISALO AA, SUORANTA H, YLIKOSKI J. Magnetic resonance imaging findings in the auditory pathway of patients with sudden deafness. *Otol Neurotol. 2004; 25(3): 245-9.*

[12] RICHARDSON MP, REID A, TARLOW MJ, RUDD PT. Hearing loss during bacterial meningitis. *Arch Dis Child. 1997; 76(2): 134-8.*

[13] BEIJEN J, CASSELMAN J, JOOSTEN F, *et al.* Magnetic resonance imaging in patients with meningitis induced hearing loss. *Eur Arch Otorhinolaryngol. 2009; 266(8): 1229-36.*

[14] MAHBOUBI H, DWABE S, FRADKIN M, KIMONIS V, DJALILIAN HR. Genetics of hearing loss: where are we standing now? *Eur Arch Otorhinolaryngol. 2012; 269(7): 1733-45.*

[15] CHEN W, MEYER NC, McKENNA MJ, *et al.* Single-nucleotide polymorphisms in the COL1A1 regulatory regions are associated with otosclerosis. *Clin genet. 2007; 71(5): 406-14.*

[16] THOMASSIN JM, COLLIN M, BAILHACHE A, DESSI P, RODRIGUEZ F, VAROQUAUX A. Otospongiose. *EMC - Oto-rhino-laryngologie. 2010; 5(2): 1-15.*

[17] VICENTE ADE O, YAMASHITA HK, ALBERNAZ PL, PENIDO NDE O. Computed tomography in the diagnosis of otosclerosis. *Otolaryngol Head Neck Surg. 2006; 134(4): 685-92.*

[18] SHIN YJ, DEGUINE O, COGNARD C, SEVELY A, MANELFE C, FRAYSSE B. Fiabilité du scanner dans le diagnostic des surdités de transmission à tympan normal. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord). 2001; 122(2): 81-4.*

[19] VEILLON F, FRAYSSE B, ESCUDÉ B, DEGUINE O, ROBIER A. Surdités de transmission et mixte à tympan normal de l'adulte. In: Martin C. Imagerie de l'oreille et du rocher, *SFORL 2010; 6: 95-139.*

[20] DE BRITO P, METAIS J, LESCANNE E, BOSCQ M, SIRINELLI D. Hypodensité tomodensitométrique péricochléaire: variante de la normale chez l'enfant. *J radiol. 2006; 87: 655-9.*

[21] American Academy of Family Physicians, American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, American Academy of Pediatrics Subcommittee on Otitis Media With Effusion Otitis media with effusion. *Pediatrics. 2004; 113(5): 1412-29.*

[22] GLYNN F, KEOGH IJ, ALI TA, TIMON CI, DONNELLY M. Routine nasopharyngeal biopsy in adults presenting with isolated serous otitis media: is it justified? *J Laryngol Otol. 2006; 120(6): 439-41.*

[23] AYACHE D, TRABALZINI F, BORDURE P, *et al.* Serous otitis media revealing temporal en plaque meningioma. *Otol Neurotol. 2006; 27(7): 992-8.*

[24] TRAN BA HUY P. Otites moyennes chroniques. Histoire élémentaire et formes cliniques. *EMC - Oto-rhino-laryngologie. 2005; 2(1): 26-61.*

[25] GORMLEY PK. Stapedectomy in tympanosclerosis. A report of 67 cases. *Am J Otol. 1987; 8(2): 123-30.*

[26] BLEVINS NH, CARTER BL. Routine preoperative imaging in chronic ear surgery. *Am J Otol. 1998; 19(4): 527-35; discussion 35-8.*

[27] OLSZEWSKA E, WAGNER M, BERNAL-SPREKELSEN M, *et al.* Etiopathogenesis of cholesteatoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol. 2004; 261(1): 6-24.*

[28] THOMASSIN JM, KORCHIA D, DORIS JM. Endoscopic-guided otosurgery in the prevention of residual cholesteatomas. *Laryngoscope. 1993; 103(8): 939-43.*

[29] DE FOER B, VERCRUYSSE JP, SPAEPEN M, *et al.* Diffusion-weighted magnetic resonance imaging of the temporal bone. *Neuroradiology. 2010; 52(9): 785-807.*

[30] PERRIN P, VIBERT D, VAN NECHEL C. étiologies des vertiges. *EMC Oto-rhino-laryngologie. 2011; 20-200-A10.*

[31] SCHUKNECHT HF, KITAMURA K. Second Louis H. Clerf Lecture. Vestibular neuritis. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl. 1981; 90(1 Pt 2): 1-19.*

[32] LEE H, SOHN SI, CHO YW, *et al.* Cerebellar infarction presenting isolated vertigo: frequency and vascular topographical patterns. *Neurology 2006; 67(7): 1178-83.*

[33] SACCO RL, FREDDO L, BELLO JA, ODEL JG, ONESTI ST, MOHR JP. Wallenberg's lateral medullary syndrome. Clinical-magnetic resonance imaging correlations. *Arch Neurol. 1993; 50(6): 609-14.*

[34] BERTHOLON P, FAYE MB, GENTINE A, BARRAL FG. Le vertige sans surdité. In: Martin C. Imagerie de l'oreille et du rocher, *SFORL 2010; 6: 246-50.*

[35] NAKASHIMA T, NAGANAWA S, PYYKKO I, *et al.* Grading of endolymphatic hydrops using magnetic resonance imaging. *Acta Otolaryngol Suppl. 2009(560): 5-8.*

[36] NAGANAWA S, YAMAZAKI M, KAWAI H, BOKURA K, SONE M, NAKASHIMA T. Visualization of endolymphatic hydrops in Meniere's disease with single-dose intravenous gadolinium-based contrast media using heavily T(2)-weighted 3D-FLAIR. *Magn Reson Med Sci. 2010; 9(4): 237-42.*

[37] NEUHAUSER H, LEOPOLD M, VON BREVERN M, ARNOLD G, LEMPERT T. The interrelations of migraine, vertigo, and migrainous vertigo. *Neurology. 2001; 56(4): 436-41.*

[38] MACKLE T, RAWLUK D, WALSH RM. Atypical clinical presentations of vestibular schwannomas. *Otol Neurotol. 2007; 28(4): 526-8.*



Imagerie des surdités de transmission à tympan fermé

S. Louryan
Laboratoire d'Anatomie, Biomécanique et Organogenèse - ULB Faculté de Médecine - Route de Lennik, 808 (CP 619) - B- 1070 Bruxelles

Les surdités de transmission à tympan fermé nécessitent une exploration tomodensitométrique soigneuse. Si l'on exclut les lésions inflammatoires et apparentées, qui peuvent se manifester sans altération de la membrane tympanique, on est confronté à deux situations dissemblables.

IL EXISTE DES ANOMALIES VISIBLES À L'EXAMEN ORL, AFFECTANT LE PAVILLON ET/OU LE MÉAT ACOUSTIQUE EXTERNE

Les anomalies peuvent être des dysmorphoses du pavillon, des atrésies ou des sténoses du méat acoustique externe. Elles s'inscrivent dans le cadre de malformations affectant les oreilles externe et interne (et pouvant s'étendre, dans 10 à 15 % des cas, à l'oreille interne). Elles s'accompagnent classiquement d'anomalies ossiculaires (fusions, agénésies, synostoses aux parois…), d'hypoplasies de la cavité tympanique et de malpositions de la portion osseuses du nerf facial. Des malformations cochléo-vestibulaires peuvent s'y associer, surtout si on observe des anomalies de la fenêtre ovale et de l'étrier (atrésie, fusion platinaire, étrier rectiligne “columellaire” etc.) (**fig. 1 et 2**).
Ces anomalies sont plus fréquentes du côté droit, mais peuvent être bilatérales. Elles s'associent, du reste, à divers syndromes bien connus (dysostose mandibule-faciale ou syndrome de Teacher-Collins, ou Franceschetti-Klein-Zwahlen[1], microsomie hémi-crâniofaciale ou syndrome de Goldenhar[2], etc.).
L'examen radiologique aura soin d'exclure des anomalies associées (maxillo-faciale) permettant d'orienter le diagnostic vers une forme syndromique.

[1] Correspondant à une mutation du gène TCOF1 du chromosome 5, codant pour la protéine “Treacle”. Transmission autosomique dominante.

[2] Multifactoriel.

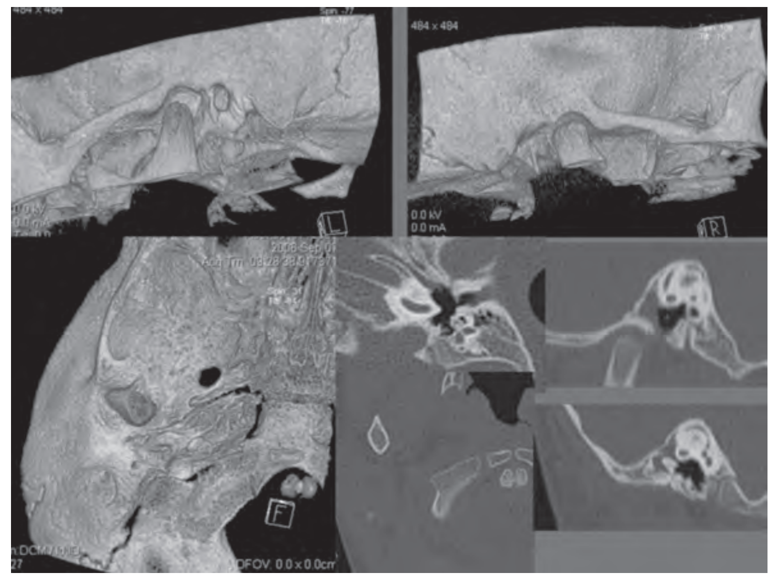


Fig. 1 : Atrésie unilatérale du méat acoustique externe, malformations ossiculaires bilatérales et hypoplasie de l'oreille moyenne. Les reconstructions tridimensionnelles démontrent bien l'atrésie du conduit. Les reconstructions multiplanaires permettent une étude détaillée de l'oreille moyenne (ici à gauche). A remarquer des anomalies associées de l'atlas et du processus odontoïde.

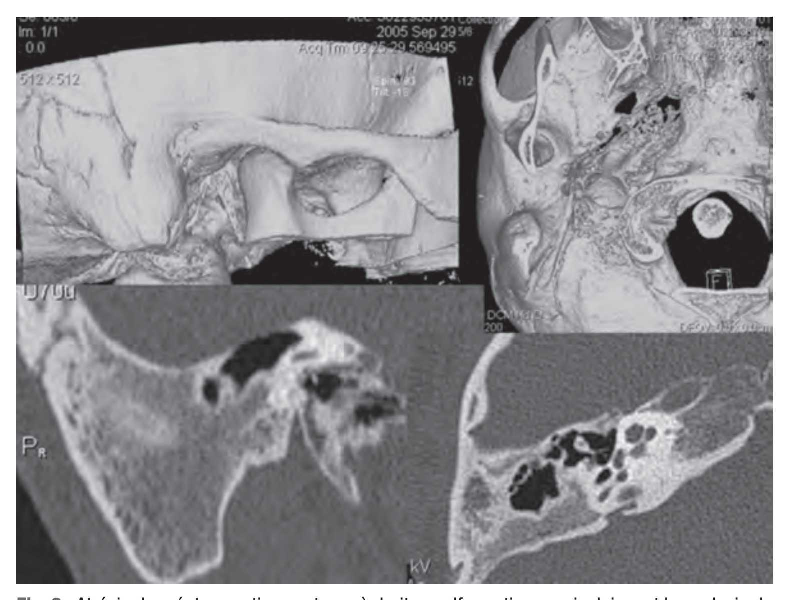


Fig. 2 : Atrésie du méat acoustique externe à droite, malformations ossiculaires et hypoplasie de l'oreille moyenne. La 3e portion du nerf facial est déplacée vers l'avant, ainsi que le démontre la reconstruction sagittale.

AUCUNE ANOMALIE EXTERNE N'APPARAÎT À L'EXAMEN CLINIQUE

Certaines malformations de l'oreille moyenne apparaissent plus discrètes et n'affectent que le dispositif ossiculaire. Elles sont de diverses natures, fusions incudo-malléaires, agénésies partielles, atrésie de la fenêtre ovale (avec risque d'anomalies associées à l'oreille interne), étriers "columellaires" (**fig. 3**), agénésies lenticulo-stapédiennes, etc.

Il convient de différencier ces dernières anomalies de la classique lyse lenticulo-stapédienne observée dans un contexte inflammatoire (bien identifier les signes d'oto-mastoïdite ancienne : condensation mastoïdienne, remaniements tympaniques, épaississements muqueux persistants, etc.).
Il existe aussi des "fixations" isolées du marteau (**fig. 4**) ou de l'enclume avec les parois de la cavité tympanique. Ces fusions sont congénitales, et doivent être bien distinguées de la tympanosclérose, dans laquelle, suite à des atteintes inflammatoires, on observe des ponts calciques entre les osselets et les parois. Ces fusions congénitales, du point de vue clinique, peuvent en imposer pour une otospongiose.

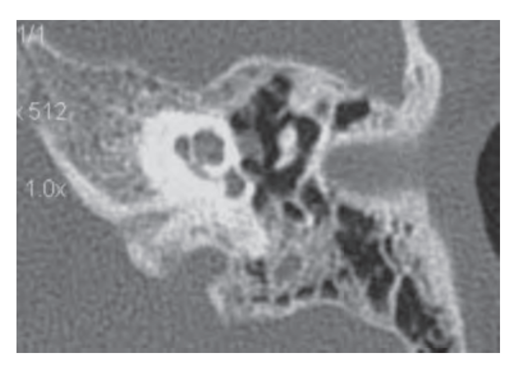


Fig. 3 : Etrier columellaire

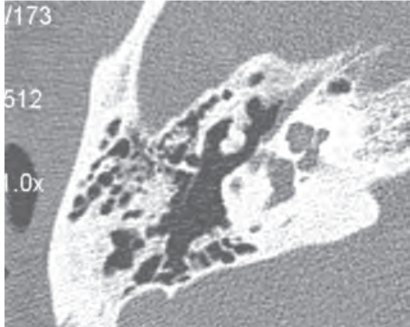


Fig. 4 : Exemple de fixation malléaire à la paroi de l'oreille moyenne

On peut également, et plus rarement, observer de véritables ossifications du muscle stapédien, qui synostosent ainsi l'étrier à la pyramide de son muscle propre.
La paroi osseuse de la deuxième portion du nerf facial (issue du second arc branchial) peut s'avérer déhiscente, de sorte que le nerf "pende" dans la fosse ovale (**fig. 5**), générant une surdité de transmission. Il s'agit là d'un diagnostic différentiel à garder en mémoire.

L'otospongiose est une dystrophie affectant les couches squelettiques de la capsule otique. Celle-ci s'ossifie via 14 centres d'ossifications différents (**fig. 6**), qui sont amenés à fusionner progressivement. Une zone cartilagineuse, non ossifiée, persiste en avant de la fenêtre ovale, la *fossula* (ou *fissura*) *ante fenestram* (**fig. 7**). A partir de cette zone peuvent se développer des îlots de tissu dysplasique s'étendant vers la platine et synostosant celle-ci à la fenêtre

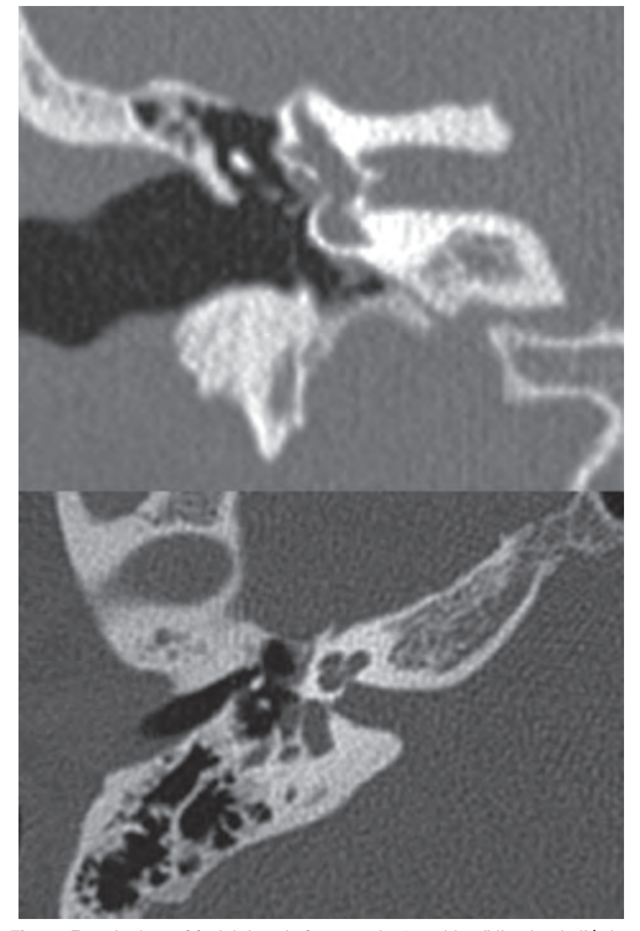


Fig. 5 : Ectopie du nerf facial dans la fosse ovale, "comblant" l'arche de l'étrier.

ovale (**fig. 8 et 9**), suscitant une surdité de transmission. L'examen tomodensitométrique démontre alors un épaississement de la platine couplé à la présence d'un nodule hypodense à l'emplacement de la *fossula*. L'épaississement débute habituellement dans la partie antérieure de la platine. Les zones dysplasiques peuvent ainsi circonscrire la cochlée (**fig. 10**) et libérer ainsi des enzymes ototoxiques, entraînant une hypoacousie de perception. C'est ainsi que la symptomatologie de l'otospiongiose peut être la surdité mixte complétée par une abolition du réflexe stapédien (mobilisation de l'étrier par contraction du muscle stapédien en cas de stimulus sonore).

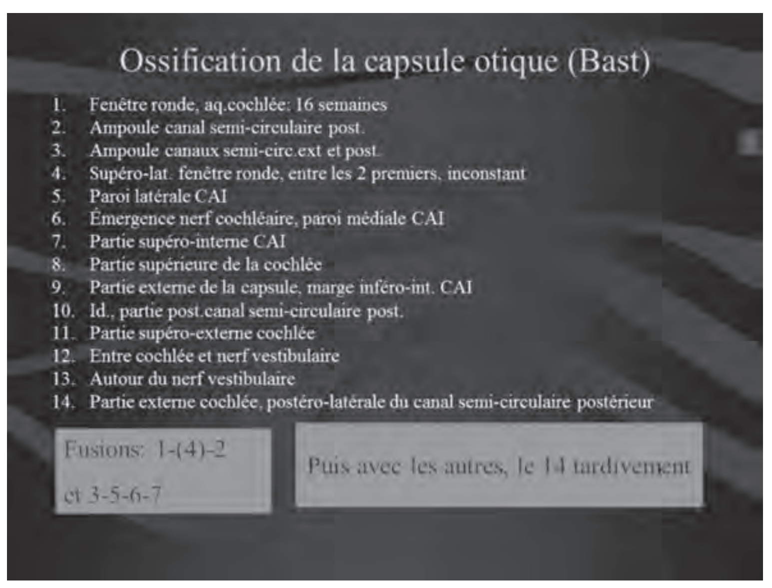


Fig. 6 : Les noyaux d'ossification de la capsule otique



Fig. 7 : La *fossula ante fenestram* sur une coupe anatomique

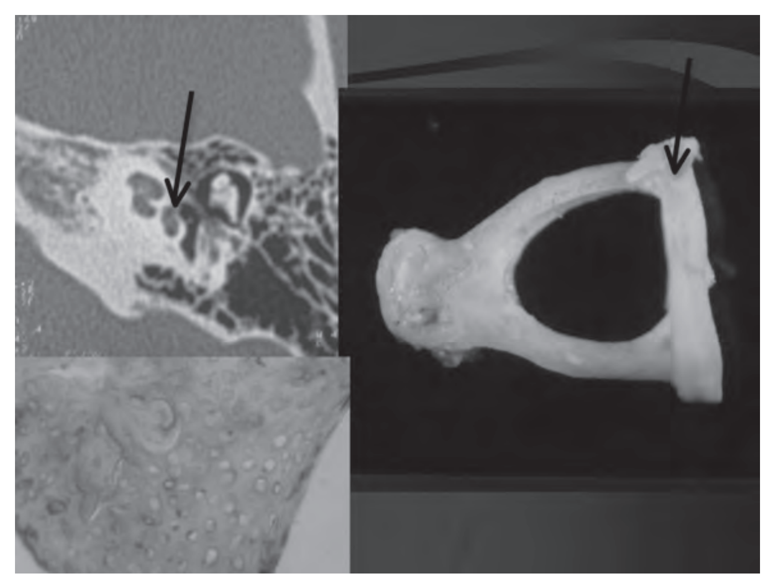


Fig. 8 : Un cas d'otospongiose platinaire avec épaississement antérieur de la platine (flèches) ayant mené à une stapédectomie complète. Démonstration de la pièce opératoire confirmant le foyer (flèche) et coupe histologique prouvent les remaniements classiques de cette pathologie (coloration au bleu de toluidine).

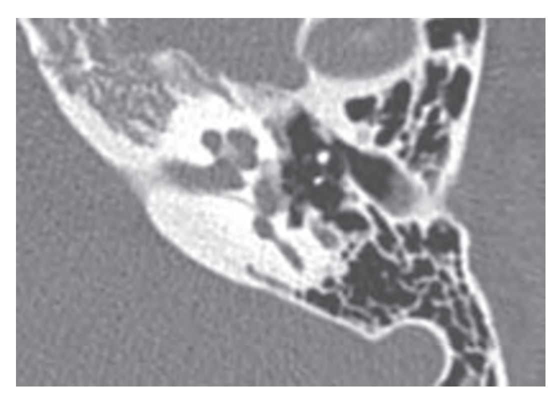


Fig. 9 : Otospongiose massive (stade V) affectant la platine et la *fossula ante fenestram*.

Des lésions morphologiquement semblables sont relevées dans une des formes de l'ostéogenèse imparfaite, la maladie de Lobstein. L'otospongiose connaît une prévalence d'environ 1 %. La transmission est essentiellement génétique, avec un sex-ratio de 3/2 en faveur des femmes et une prédominance dans les populations du pourtour méditerranéen. Dans le cas d'otospongiose à manifestation exclusivement platinaire, le diagnostic différentiel doit s'opérer avec les fixations platinaires congénitales et autres malformations de l'étrier.

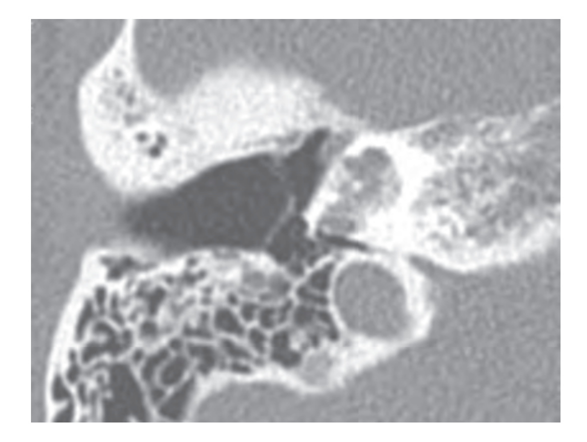


Fig. 10 : Otospongiose cochléaire.

Deux classifications en stades existent. La première concerne les hypodensités. Dans le *type 0*, aucune anomalie n'est observée. Dans le *type I*, une hypodensité préstapédienne inférieure à 1 mm est visible. Dans le *type II*, elle dépasse 1 mm mais demeure isolée de la cochlée. Dans le *type III*, elle rentre en contact avec la cochlée, tandis que le *type IV* voit se développer une hypodensité péricochléaire ou périvestibulaire.

La seconde classification concerne l'aspect de la platine. Dans le *stade 0*, elle est normale. Dans le *stade I*, la platine est fonctionnellement bloquée, mais aucune anomalie n'est visible en imagerie. Dans le *stade II*, on observe un foyer antérieur minime. Le *stade III* s'assimile à un épaississement antéro-postérieur épargnant encore le pôle postérieur, le *stade IV* voit la platine totalement entreprise, mais ses bords demeurent visibles. Enfin, dans le *stade V*, les bords ne sont plus visibles.

L'otospongiose platinaire est traitée par stapédotomie (mise en place d'un piston qui traverse la platine et la court-circuite). L'examen tomodensitométrique permet de vérifier la position du piston, et de diagnostiquer des malpositions éventuelles (**fig. 11**).

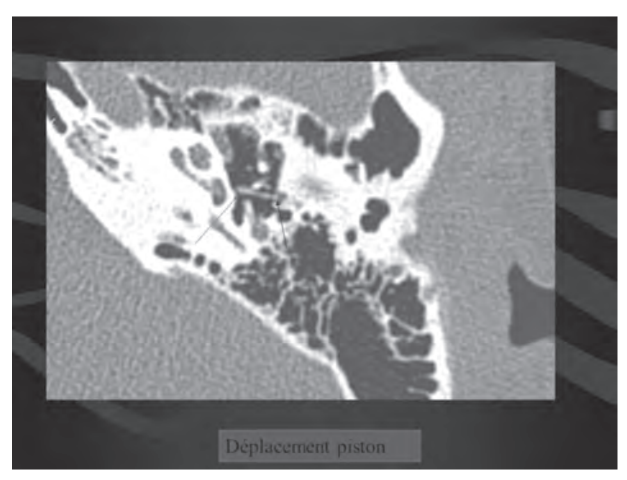


Fig. 11 : Piston de stapédotomie en position inadéquate (flèches).

Il est à noter que les autres dysplasies osseuses (dysplasie fibreuse (**fig. 12**), mélorhéostose, Paget, ostéopétrose…) peuvent aussi avoir des répercussions sur l'audition si elles s'étendent à l'os temporal.



Fig. 12 : Dysplasie fibreuse étendue affectant les temporaux.

ANOMALIES "ASCULAIRES"

Il arrive encore que l'examen clinique démontre la présence d'éléments anormaux derrière le tympan. Il s'agit soit de vaisseaux anormaux, soit de chémodectomes (tumeurs glomiques, développées aux dépens du glomus tympanique). Ces lésions peuvent donner une coloration anormale au tympan (tympan "bleu") ou le rendre pulsatile.
Les vaisseaux "anormaux" peuvent correspondre à des carotides internes aberrantes traversant l'oreille moyenne (**fig. 13**), correspondant en fait à des suppléances (notamment aux dépens de l'artère tympanique inférieure, empruntant le canal de Jacobson), en réponse à une agénésie d'un segment de la carotide. Il peut aussi s'agir d'une persistance de l'artère stapédienne[3].

Dans les tumeurs glomiques de l'oreille moyenne, on peut aussi observer un élargissement du canal de Jacobson (**fig. 14**) en raison de l'implication de l'artère tympanique inférieure dans la vascularisation tumorale.

[3] On lira avec profit, à ce sujet, le petit ouvrage suivant : Moret J. La vascularisation de l'appareil auditif. *J. Neuroradiology, 1982, 9: 209-260.*

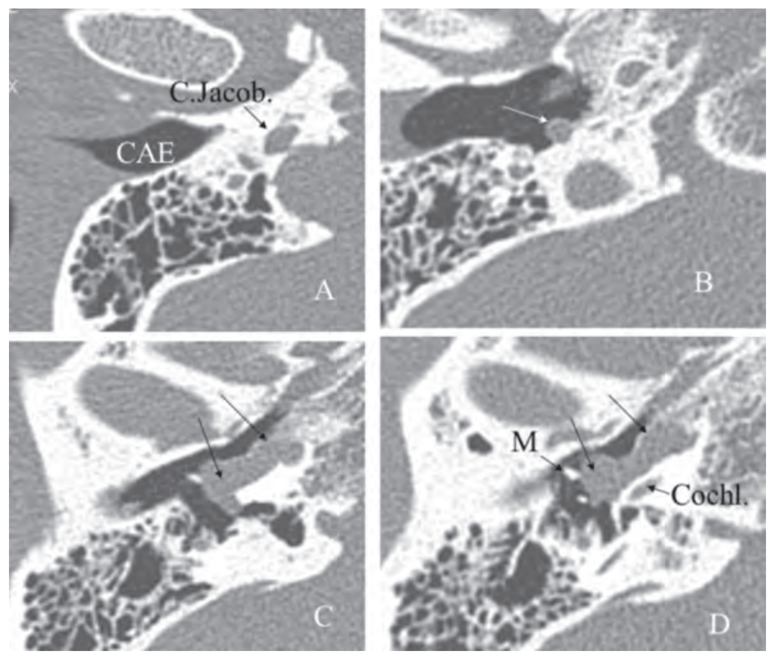


Fig. 13 : Carotide aberrante intratympanique (flèches en C et D) avec dilatation du canal de Jacobson. Le vaisseau anormal est en effet alimenté par l'artère tympanique inférieure (flèche en B). CAE : conduit auditif externe, Coch : cochlée, M : malleus.

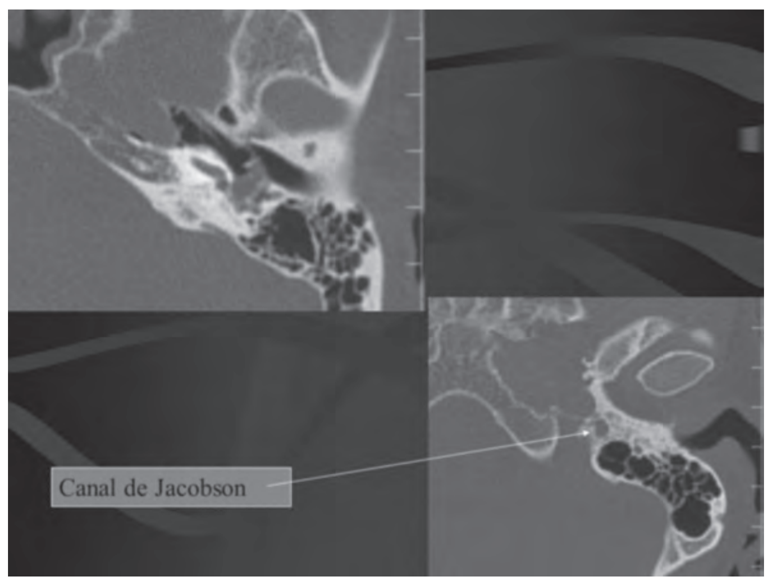


Fig. 14 : Chémodectome tympanique à topographie hypotympanique, alimenté par l'artère tympanique inférieure dilatée au sein du canal de Jacobson.

Références

BAST TH. Ossification of the otic capsule in human fetuses. *Carnegie Contributions to Embryology 1930; 121: 53-82.*

DODEN E, HALVES R. On the functional morphology of the human petrous bone. *Am J Anat 1984; 169: 451-62.*

LOURYAN S. Modern imaging of petrous bone malformations: improvement for clinical-embryological correlations. *Int J of pediatric Otolaryngology 199; 49 suppl. 1: S213-S221.*

MARKOU K, GOUDAKOS J. An overview of the etiology of otosclerosis. *Eur Arch Otolaryngology 2009; 266: 25-35.*

PHELBS PD, LLOYD GAS. Diagnostic imaging of the ear. 2nd edition. *London, 1990, Springer.*

ROVSING H. Otosclerosis. A tomographic-clinical study. *Acta Radiologica Supplementum 1970; 296: 1-145.*

SCHUKNECHT HF. Pathology of the ear. 2nd edition. *Philadelphia, 1993, Lea and Febiger.*

SWARTZ JD, LOEVNER LA. Imaging of the temporal bone. *4th edition. New York, 2009, Thieme.*

VEILLON F. Imagerie de l'oreille. *Paris, 1991, Flammarion.*



Les visages du cholestéatome

I. Delpierre
Service de Radiologie, Hôpital Erasme, Université Libre de Bruxelles - Route de Lennik, 808 - 1070 Bruxelles - idelpier@ulb.
Service de Radiologie, Hôpital des Enfants Reine Fabiola, Université Libre de Bruxelles

A.L. Mansbach
Service d'ORL, Hôpital des Enfants Reine Fabiola, Université Libre de Bruxelles

S. Louryan
Service de Radiologie, Hôpital Erasme, Université Libre de Bruxelles - Route de Lennik, 808 - 1070 Bruxelles
Laboratoire d'Anatomie, Biomécanique et Organogenèse, Faculté de Médecine, Université Libre de Bruxelles

INTRODUCTION

Un cholestéatome est un “sac” bordé d'épithélium squameux et rempli de produit de desquamation, à savoir de la kératine. Les cholestéatomes peuvent être congénitaux ou acquis et ils sont le plus souvent (mais pas uniquement) localisés dans l'oreille moyenne. Le cholestéatome grandit lentement au sein de l'oreille moyenne, le plus souvent, ou au sein de toute autre zone pneumatisée de l'os pétreux. Il va progressivement exercer un effet “masse” érodant les structures osseuses adjacentes. Ceci conduit à une lyse des structures ossiculaires, des parois osseuses de la cavité tympanique, des coques osseuses des canaux semi-circulaires, voire de la mastoïde. Ces lyses sont, soit liées à l'effet direct du cholestéatome, soit liées à la composante d'otite moyenne inflammatoire ou infectieuse parfois associée au cholestéatome du fait de l'altération de la ventilation de l'oreille moyenne.

TYPES DE CHOLESTÉATOME

Congénital

Le cholestéatome congénital est d'origine embryonnaire. Il est dû à une inclusion de cellules d'origine épithéliale embryonnaire au cours du développement fœtal. Il représente 1 à 5 % des cholestéatomes diagnostiqués au sein de l'os temporal [1]. On parle de cholestéatome congénital si le tympan est intact, la mastoïde bien aérée et qu'il n'y a pas d'histoire antérieure d'otite ou de traumatisme. Ils peuvent s'observer dans l'oreille moyenne (le plus souvent) (**fig. 1**), l'apex pétreux, la mastoïde, voire même le conduit auditif externe (**fig. 2**). Dans l'oreille moyenne, le cholestéatome congénital survient plus volontiers dans la partie antérieure de la caisse. Des inclusions de cellules épithéliales embryonnaires de même type peuvent également survenir au niveau intradural, au niveau de l'angle ponto-cérébelleux (**fig. 3**) et de la fosse cérébrale moyenne, mais portent alors le nom de kyste épidermoïde [2]. De façon beaucoup plus rare, on peut également en observer au niveau de la diploé (**fig. 4**), entre les 2 couches d'os compact de la voûte osseuse crânienne [3].

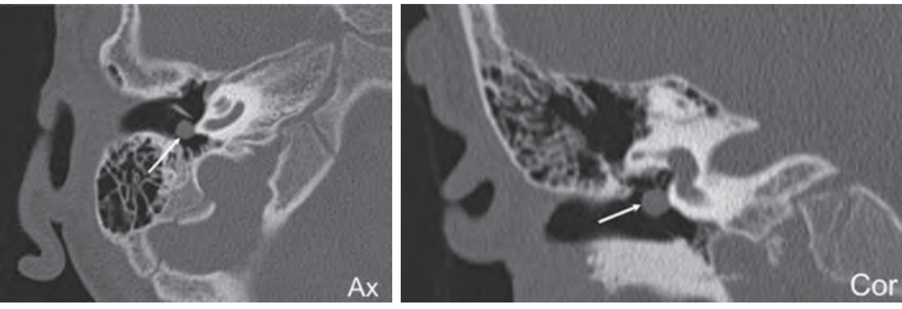
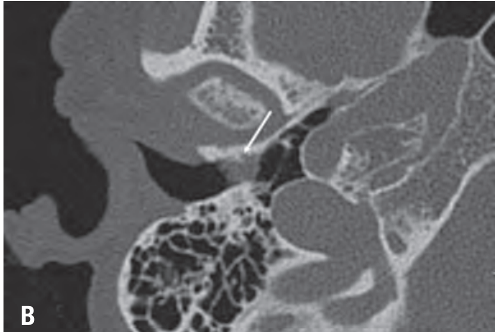


Fig. 1 : Cholestéatome congénital chez un enfant de 5 ans. CTscan, coupe axiale et coronale de l'oreille droite (OD) : opacité tissulaire arrondie (flèches) située en regard du promontoire, correspondant à un cholestéatome congénital.





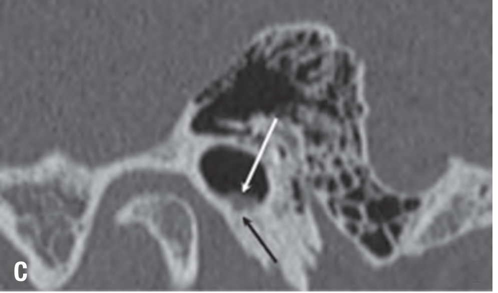
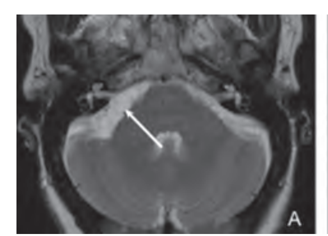
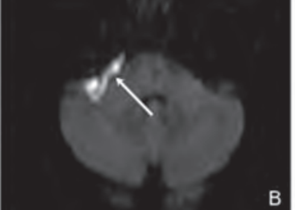


Fig. 2 A, B, C : Cholestéatome du CAE droit. Vue otoscopique (A) du CAE D démontrant une lésion blanchâtre, croûteuse de la partie inférieure de celui-ci. CTscan, coupe axiale (B) et coupe sagittale (C) démontrant une formation tissulaire (flèches blanches) érodant le rebord de la paroi inférieure du CAE (flèche noire).





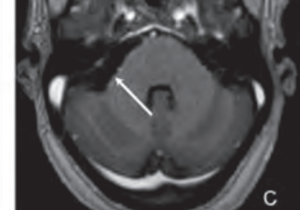


Fig. 3 : Kyste épidermoïde de l'angle ponto-cérébelleux D. IRM, coupes ax T2 (A), diffusion (B), T1 post Gd (C). Le kyste épidermoïde de l'apex pétreux droit (flèches) se comporte de façon similaire au cholestéatome. Il présente un hypersignal T2, un hypersignal franc en diffusion et ne se rehausse pas après injection de gadolinium.

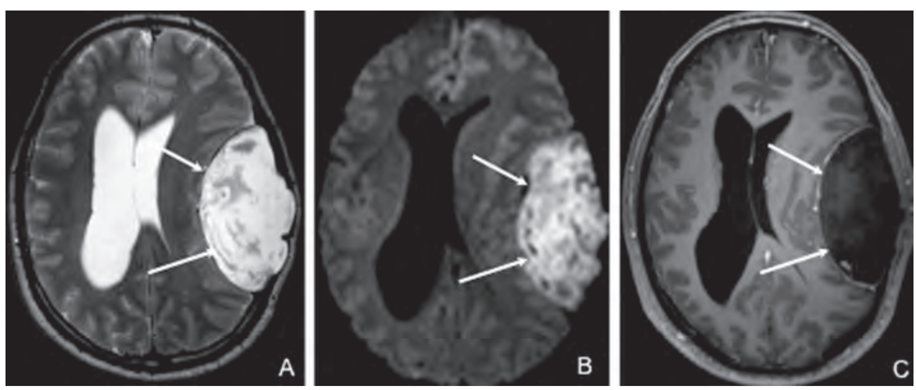


Fig. 4 : Kyste épidermoïde de la diploé G. IRM, coupes ax T2 (A), diffusion (B), T1 post Gd (C) : kyste épidermoïde (flèches) de la diploé frontopariétale G présentant un franc hypersignal en diffusion, un hypersignal T2 et ne se rehaussant pas après injection de Gadolinium. Ce kyste exerce un effet de masse sur les structures cérébrales sous-jacentes et induit un engagement sous-falcoriel vers la droite.

Acquis

Le cholestéatome acquis (**fig. 5**) est le plus fréquent. Plusieurs théories existent sur sa physiopathologie. Parmi les plus fréquentes, on retrouve des théories liées à la pénétration de cellules épithéliales épidermiques secondaire à une perforation tympanique ou au développement d'une poche de rétraction. Il constitue 95 à 99 % des cholestéatomes de l'os temporal. Il existe une prédisposition héréditaire pour ce type de cholestéatome qui peut survenir à tous les âges voir de façon bilatérale (13 % des cas). Chez les enfants, il peut se présenter sous une forme plus envahissante notamment au départ de la *pars flaccida*. Il y a par ailleurs une prédominance masculine [4] tant pour les cholestéatomes acquis que congénitaux. Les cholestéatomes acquis de l'oreille moyenne peuvent se développer aux dépens de la *pars. flaccida* ou (moins fréquemment) aux dépens de la *pars tensa*. Les récidives postopératoires ne sont pas rares (**fig. 6 et 7**).

Ils s'observent rarement au sein de l'apex pétreux ou de la mastoïde initialement, ces sites correspondant plus souvent à une zone d'extension secondaire ou de récidive (**fig. 8 et 9**).

Cholestéatome acquis se développant au départ de la *pars flaccida*

Il se nomme également cholestéatome de l'attique ou de la poche de Prussak. Il est secondaire à une perforation ou poche de rétraction de la partie antérosupérieure de la membrane tympanique appelée *pars flaccida* ou membrane de Shrapnell.

Il se développe initialement au sein de l'espace de Prussak puis s'ouvre dans l'épityman postérieur et refoule médialement la chaîne ossiculaire. Il peut ensuite poursuivre sa progression vers l'attique postéro-externe, l'antre et la mastoïde.

L'atteinte de la chaîne ossiculaire est fréquente, touchant majoritairement la longue apophyse de l'enclume suivie du corps de l'enclume et de la tête du marteau.

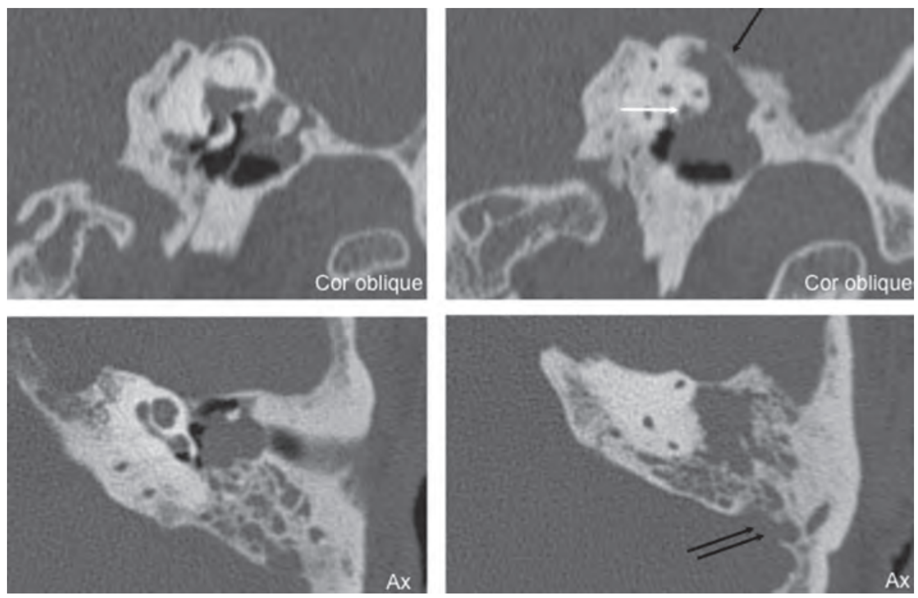
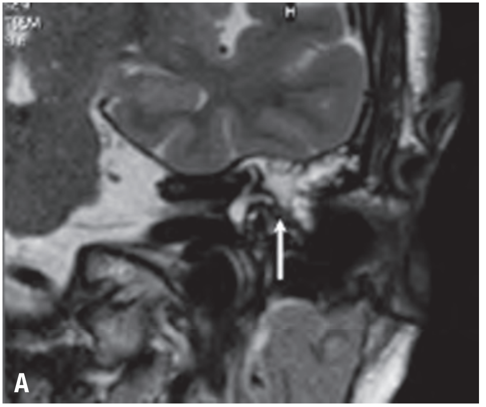
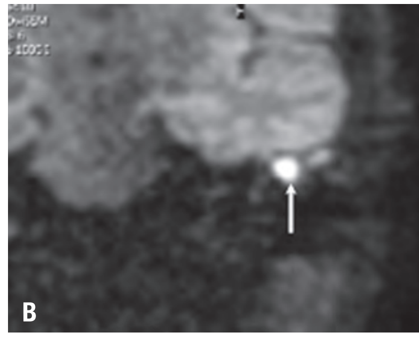


Fig. 5 : Cholestéatome acquis. CTscan, coupes coronales obliques et axiales de l'oreille gauche (OG) : opacité tissulaire comblant la région atticale avec lyse du tegmen (flèche noire), proximité avec le VII 2 (flèche blanche), lyse ossiculaire et discontinuité de la paroi mastoïdienne postérieure (double flèche noire).





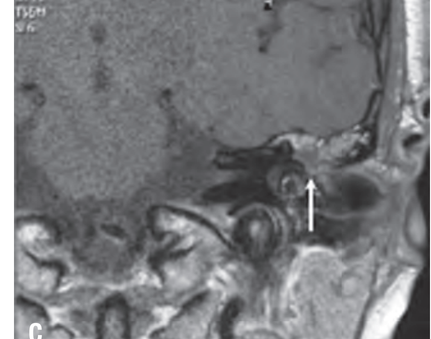
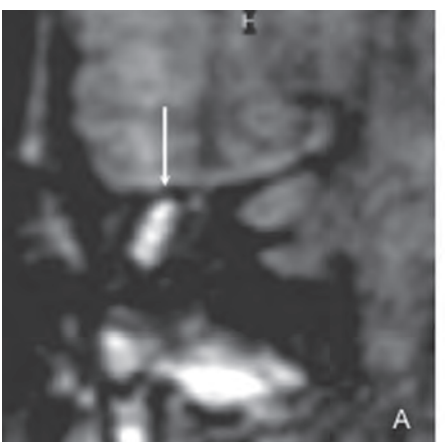


Fig. 6 : Cholestéatome de l'OG. IRM, coupes coronale T2 (A), diffusion (B) et T1 post Gd (C) démontrant une récidive de cholestéatome (flèches) au sein d'un comblement de l'oreille moyenne. Cette récidive se présente sous forme d'un hypersignal T2, hypersignal diffusion et hyposignal T1 post Gd.



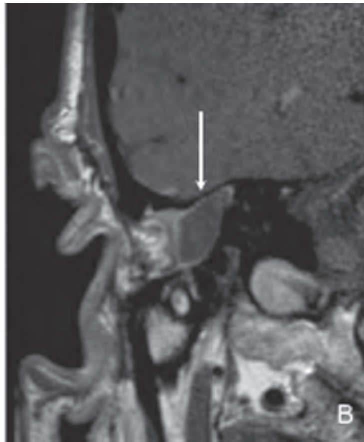


Fig. 7 : Récidive de cholestéatome chez un patient avec des ATCD de cholestétome D opéré à 3 reprises, avec clinique d'otorrhée. IRM, coupes coronales, DWI (A) et T1 Gd (B) : récidive de cholestéatome sous forme d'une formation oblongue hypersignale en diffusion et ne se rehaussant pas après injection de Gd (flèches).

Cholestéatome acquis se développant au départ de la *pars tensa*

Il est secondaire à une perforation ou une poche de rétraction de la partie inférieure du tympan. Il se développe dans la partie postérieure de la caisse et envahit le récessus du facial ainsi que le sinus tympani. Il déplace les osselets vers l'extérieur. Les osselets lysés par ce type de cholestéatome sont principalement la longue apophyse de l'enclume et l'étrier. Il peut secondairement s'étendre à l'antre et à la mastoïde.

CLINIQUE

Les symptômes cliniques les plus fréquents du cholestéatome sont l'otorrhée fétide, l'hypoacousie et parfois l'otorragie. À l'examen otoscopique, il se présente sous la forme d'une lésion blanche nacrée en association avec une poche de rétraction ou une perforation marginale.

PRÉSENTATION RADIOLOGIQUE

CT Scanner

Le CT scanner reste l'imagerie de dépistage initial. Le cholestéatome se présente sous la forme d'une lésion tissulaire, circonscrite et homogène dans l'oreille moyenne (majoritairement bien que pas exclusivement). Dans 20 % des cas, il se présente sous la forme d'une lésion arrondie, typique. Dans 56 % des cas, il se présente sous la forme d'une plage à bord convexe dans tous les plans et dans 24 % des cas sous un aspect autre, non spécifique. Il peut parfois présenter une extension au sein de l'apex pétreux (**fig. 8 et 9**).

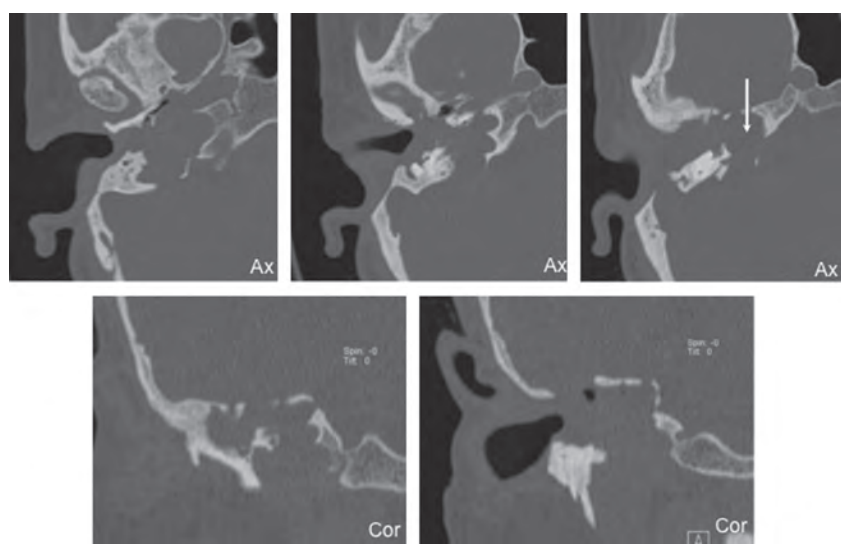


Fig. 8 : Récidive de cholestéatome avec extension majeure chez une patiente présentant des ATCD d'otomastoïdite, de cholestéatome et de méningite, avec actuellement une otorrhée purulente chronique droite. CTScan, coupes axiales et coronales : Opacités tissulaires étendues à l'oreille moyenne, l'apex pétreux (flèche blanche), la mastoïde, avec lyses osseuses (tegmen, paroi mastoïdienne postérieure, paroi antéro-supérieure, paroi du canal carotidien) et absence d'oreille interne résiduelle.

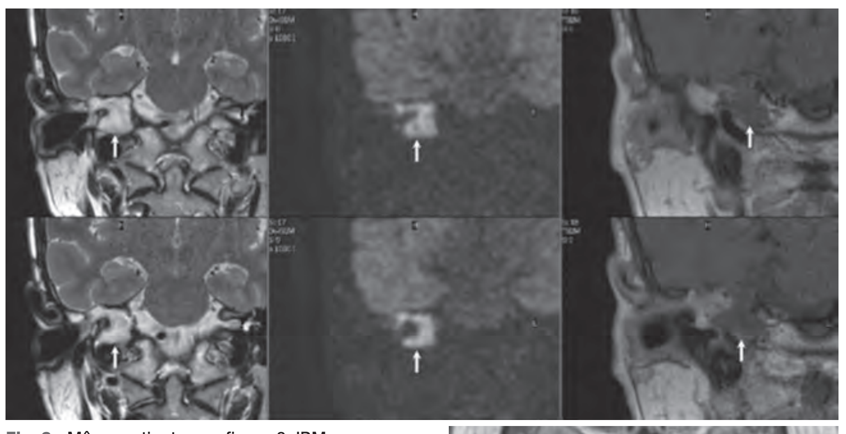
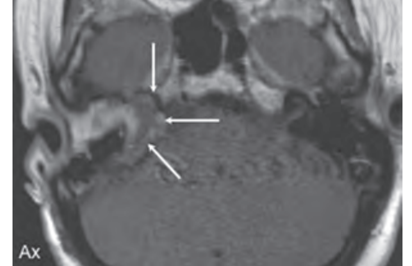
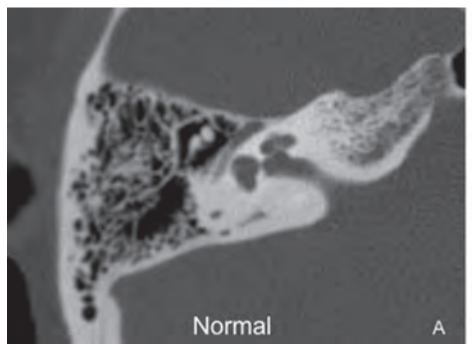


Fig. 9 : Même patiente que figure 8. IRM coupes coronales T2, diffusion et T1 post gadolinium ainsi que coupe axiale T1 post Gd : volumineuse récidive de cholestéatome au sein de l'oreille D (flèches courtes), correspondant à une partie des opacités visualisées sur le CT (fig. 8) et s'étendant au sein de l'apex pétreux droit et l'angle pontocérébelleux D (flèches longues).



Le scanner permet par ailleurs d'évaluer quel est le degré de comblement/aération de l'oreille moyenne et de la mastoïde, mais également le retentissement sur les structures osseuses adjacentes. Il faut en effet rechercher une érosion du mur de l'attique, de la chaîne ossiculaire (**fig. 10**), des coques osseuses des canaux semi-circulaires (**fig. 11A**), du mur de l'attique, du canal du facial, de la mastoïde (**fig. 12**) ainsi que des parois de la caisse en particulier du tegmen (**fig. 11B**). Au niveau de la chaîne ossiculaire, c'est la longue apophyse de l'enclume qui est la plus souvent atteinte.



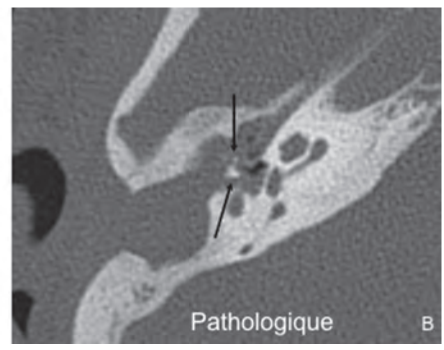
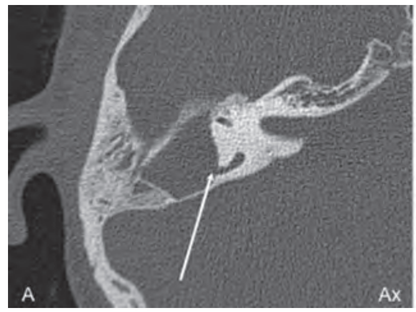


Fig. 10 : Lyse ossiculaire dans le cadre d'un cholestéatome. A, B) CT scan, coupe axiale normale (A) et pathologique (B) passant par la région atticale. Lyse de la quasi-totalité de la tête du marteau et d'une grande partie du corps de l'enclume sur l'image B (flèches).



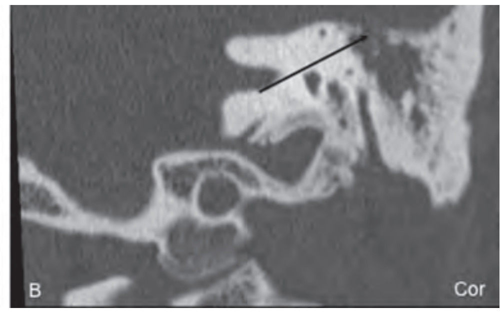


Fig. 11 : Lyses osseuses dans le cadre de cholestéatomes. CTscan, coupe axiale (A) : lyse de la coque osseuse d'un canal semi-circulaire D (flèche). CTscan, coupe coronale (B) : lyse osseuse du tegmen (flèche)

Fig. 12 : Lyse osseuse dans le cadre d'un cholestéatome. CTscan, coupe axiale : amincissement et discontinuité de la paroi mastoïdienne postérieure du rocher D (flèche).



IRM

Bien que le scanner reste l'examen de dépistage initial, l'IRM a toute son utilité lorsque le scanner est ambigu ou lors des suspicions de récidives au sein d'oreille déjà précédemment opérée ou à tympan remanié. Cette imagerie repose principalement sur la réalisation d'une séquence de diffusion (DWI) avec calcul de l'ADC ainsi que sur une imagerie anatomique T2 et/ou T1 ± Injection de Gadolinium (**fig. 13**). Le plan d'acquisition de la séquence de diffusion peut être coronal ou axial en fonction de la préférence et l'habitude du radiologue, même si la réalisation du plan coronal et plus fréquent dans la littérature.

Actuellement, il est bien établi que la diffusion TSE est supérieure à la diffusion EPI classique telle que réalisée couramment en imagerie encéphalique [5] *(Voir également chapitre de T. Metens)*.

En effet, avec la diffusion EPI, la limite inférieure de détection du cholestéatome est de 5 mm, du fait d'une résolution basse, de coupes plus épaisses, d'artéfacts curvilinéaires liés à l'interface air/os/parenchyme au niveau de la région de l'os temporal, induisant une distorsion [5]. Il n'y a donc généralement pas de faux positif, la lésion devant présenter une certaine taille afin d'être détectée, mais bien des faux négatifs.

Avec la diffusion TSE, la durée d'acquisition est plus longue, mais la limite de détectabilité des lésions se situe autour de 2 mm (**fig. 14**). La résolution est meilleure avec ce type de diffusion, de plus les coupes réalisées sont plus fines avec une disparition des artéfacts curvilinéaires tels qu'observés avec la diffusion EPI [5].

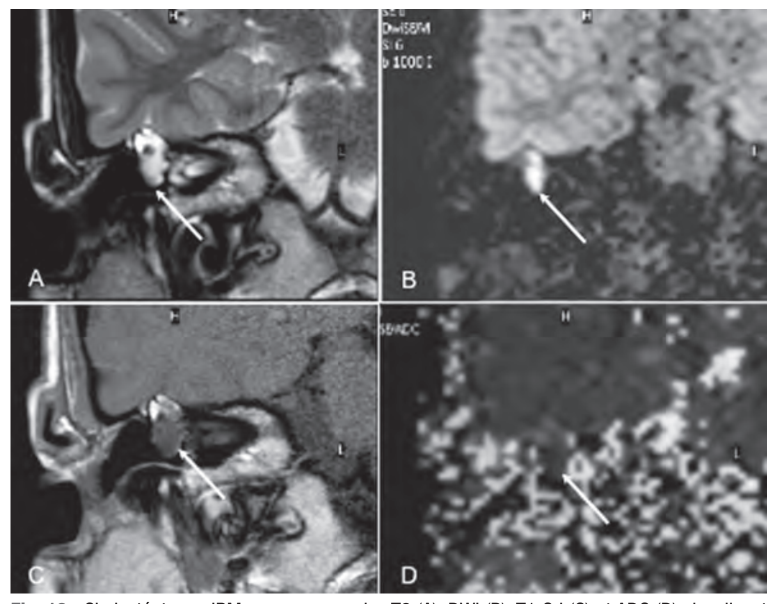
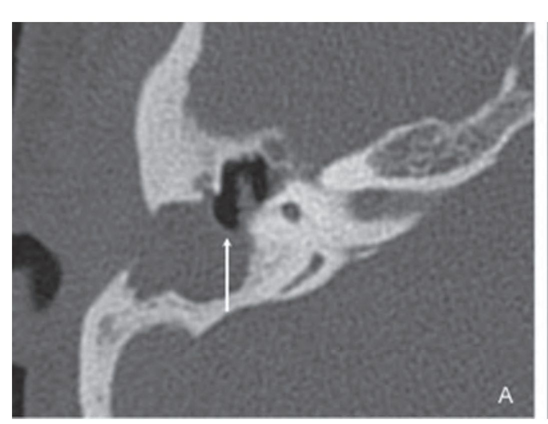


Fig. 13 : Cholestéatome. IRM coupes coronales T2 (A), DWI (B), T1 Gd (C) et ADC (D) visualisant un cholestéatome du rocher D (flèches) hypersignal T2 et diffusion, hyposignal en ADC, et ne se rehaussant pas après injection de Gadolinium.



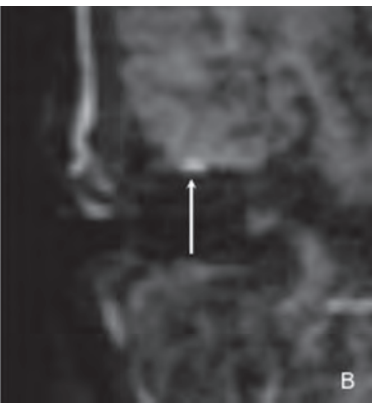


Fig. 14 : Patient avec ATCD opératoire du rocher D. Clinique d'otalgie D. CTscan, coupe axiale (A) : comblement peu spécifique de la cavité d'intervention avec niveau hydroaérique (flèche). IRM, coupe coronale DWI (B) : démontre une petite récidive de cholestéatome (flèche), de quelques millimètres, limitée par rapport au comblement visalisé au CT.

Le cholestéatome présente un hypersignal en diffusion, un hyposignal en ADC, un signal intermédiaire en T2, proche de la substance grise, mais moins intense que celui de l'inflammation ou du liquide. Il est isosignal à la substance grise en T1 et ne présente pas de rehaussement après injection de gadolinium, car la lésion est non vascularisée. Toutefois, on peut parfois observer un rehaussement de l'épithélium bordant la lésion sous forme d'un fin liseré périphérique. S'il était habituellement admis jusqu'il y a quelques années, que la recherche d'un cholestéatome en IRM nécessitait une imagerie T1 post-injection de gadolinium 30 minutes avant l'examen [6], cette notion est actuellement remise en cause. En effet, dans la littérature récente il est mentionné que l'injection n'est plus une nécessité obligatoire et peut être réservée au cas litigieux [7].
Il faut savoir que certains faux négatifs et faux positifs peuvent s'observer en IRM. Ceux-ci sont synthétisés dans un article de B. De Foer de 2010, se basant sur la littérature [2]. Les faux positifs, bien que rares, peuvent s'observer en cas d'infection/abcès [8] de l'oreille moyenne, lors de l'utilisation de poudre d'os ou de feuille de silastic dans l'oreille moyenne, avec du tissu de granulation et du tissu cicatriciel [2]. Le cérumen ou les kystes sébacés, bien que de localisation différente, peuvent également présenter un hypersignal en diffusion [2]. Les faux négatifs peuvent être dus aux artéfacts de mouvements ou à une évacuation spontanée de la kératine contenue dans le cholestéatome [2].

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DES CHOLESTÉATOMES DE L'OREILLE MOYENNE

Les principaux diagnostics différentiels sont :
- La fibrose postopératoire (**fig. 15**)
- L'(encéphalo)méningocèle (**fig. 16**)

- La procidence du VII2
- Le granulome à cholestérine (**fig. 17**) [4]
- La tumeur glomique tympanique [4]
- Le schwannome et l'hémangiome du nerf facial [4]

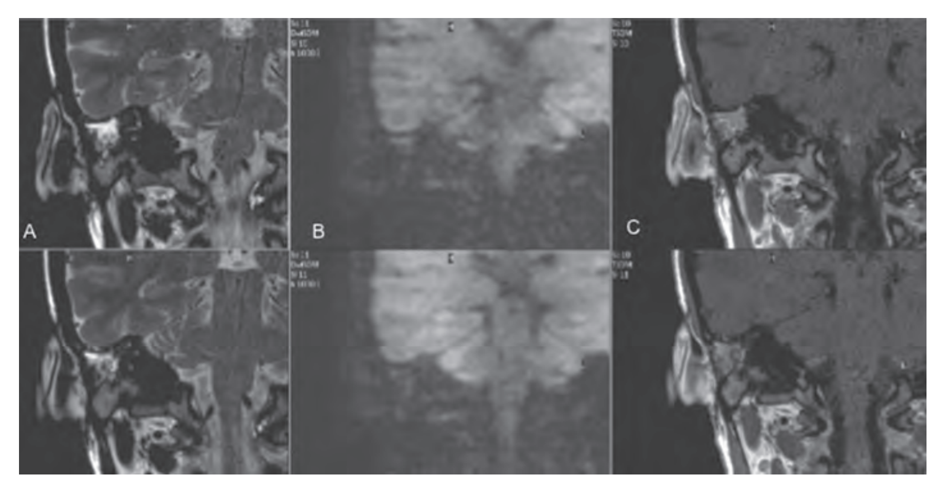


Fig. 15 : IRM, coupes coronales T2 (A), diffusion (B) et T1 après Gd (C) : Comblement fibrotique/inflammatoire du rocher D chez un patient avec des ATCD de cholestéatome opéré de l'OD, sans récidive.

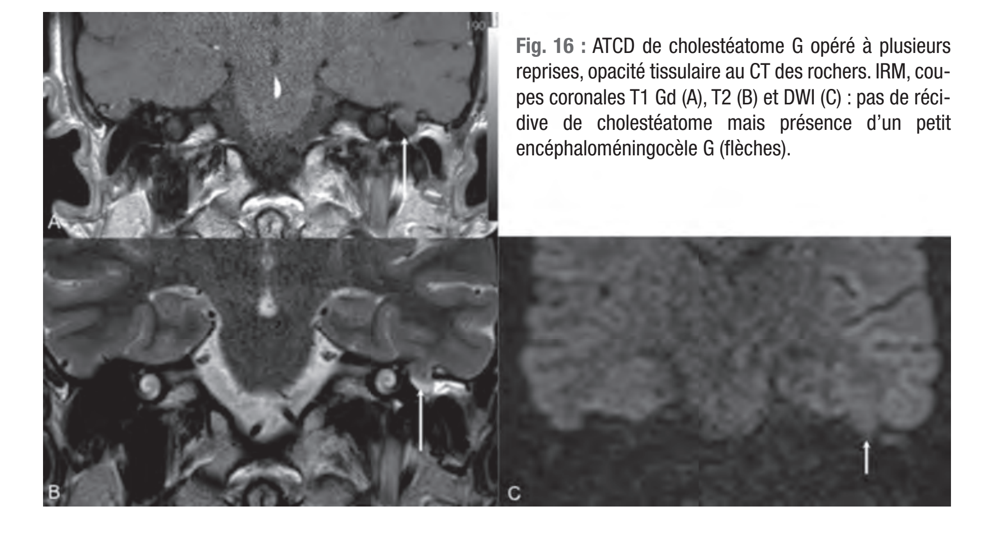
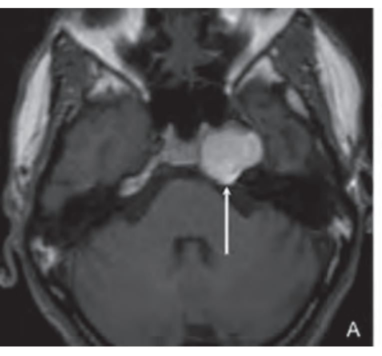


Fig. 16 : ATCD de cholestéatome G opéré à plusieurs reprises, opacité tissulaire au CT des rochers. IRM, coupes coronales T1 Gd (A), T2 (B) et DWI (C) : pas de récidive de cholestéatome mais présence d'un petit encéphaloméningocèle G (flèches).



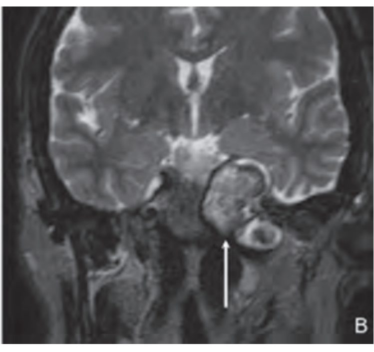
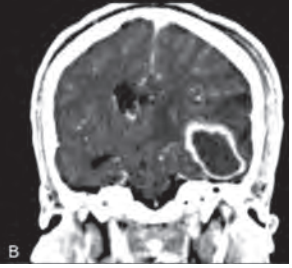


Fig. 17 : Granulome à cholestérine. IRM, coupe axiale T1 (A) et coronale T2 (B) démontrant un granulome à cholestérine sous la forme d'une lésion (flèches) spontanément hypersignale T1 et hypersignale T2. Zones hyposignales au sein de la lésion et de la périphérie de celle-ci en T2, suggérant des résidus d'hémosidérine découlant d'une hémorragie ancienne.

COMPLICATIONS

Différentes complications peuvent se présenter, en rapport avec le développement d'un cholestéatome.
En effet, la lyse des parois de la caisse et en particulier du tegmen, peut conduire au développement d'une méningite, d'un abcès épidural ou d'un abcès cérébral **(fig. 18)** en permettant la propagation de germes en intracrânien. L'atteinte de la chaîne ossiculaire peut être responsable d'une surdité de transmission. L'atteinte du canal osseux du nerf facial (2e portion) ou l'atteinte du ganglion géniculé peuvent être à la base du développement d'une paralysie faciale. La lyse de la mastoïde peut, quant à elle, conduire au développement d'une thrombose du sinus veineux sigmoïde (**fig. 19**). Enfin, l'érosion des coques osseuses des canaux semi-circulaires peut être responsable de la survenue d'une fistule labyrinthique ou d'une labyrinthite.





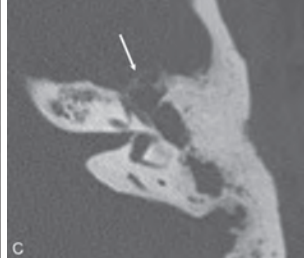


Fig. 18 : Abcès temporal G avec engagement sous-falcoriel dans le cadre d'un cholestéatome G. CTscan, coupe axiale (A) et coronale (B) tissus mous après injection de contraste iodé démontrant l'abcès (flèches) avec une prise de contraste intense de la coque de celui-ci. CTscan, coupe axiale en fenêtre osseuse (C) : comblement de l'oreille moyenne, lyse ossiculaire ainsi que du tegmen et de la paroi antérosupérieure de la caisse (flèche).

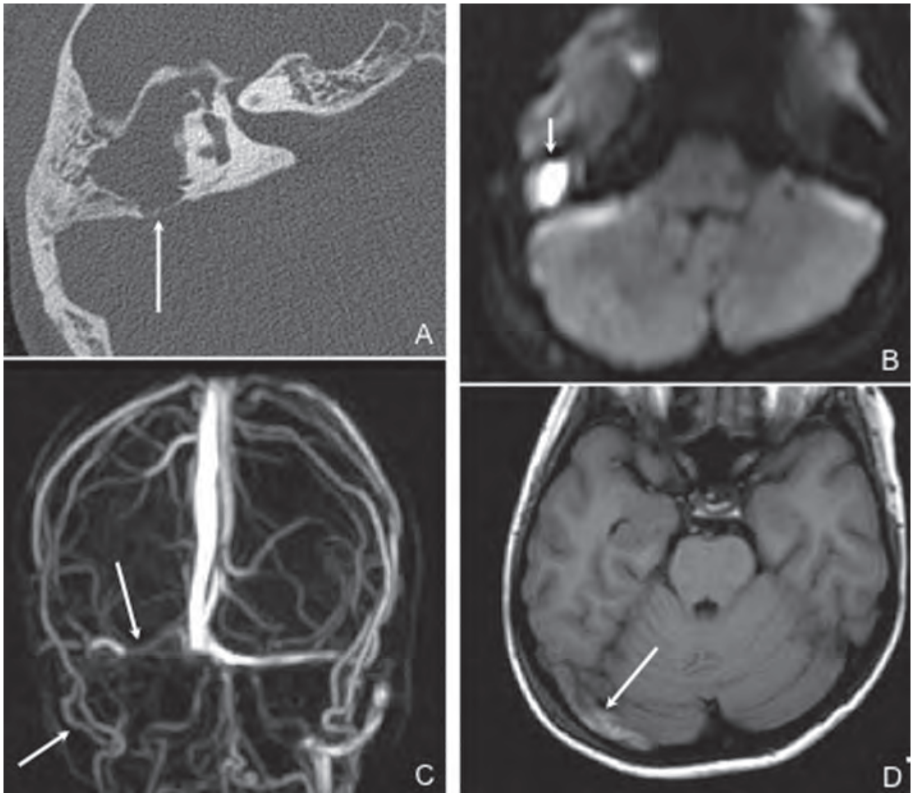


Fig. 19 : Enfant de 10 ans avec cholestéatome de l'OD. CT, coupe axiale (A) : cholestétaome se manifestant par une opacité tissulaire comblant l'oreille moyenne D avec lyse ossiculaire et amincissement marqué de la paroi mastoïdienne postérieure (flèche). IRM coupe axiale DWI (B), reconstructions d'une acquisition 3D PCA (C) et coupe axiale T1 (D) : Confirmation du volumineux cholestéatome sous la forme d'un hypersignal DWI (flèche courte) avec thrombose du sinus latéral et sigmoïde D (flèches longues).

Références

[1] NEVOUX J, LENOIR M, ROGER G, DENOYELLE F, DUCOU LE POINTE H, GARABÉDIAN EN. Childhood cholesteatoma. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis 2010: 127(4): 143-50.*

[2] DE FOER B, VERCRUYSSE JP, SPAEPEN M, SOMERS T, POUILLON M, OFFECIERS E, CASSELMAN JW. Diffusion-weighted magnetic resonance imaging of the temporal bone. *Neuroradiology 2010, 52 : 785-807.*

[3] AKHADDAR A, GAZZA M, EL MOSTACHID B, KADIRI B, LRHEZIOUI J, BOUCETTA M. Giant epidermoid cyst of the skull with extra and intracranial extension. A case report. *J Neuroradiol 2002, 29(3): 193-9.*

[4] BARATH K, HUBER AM, STÄMPFLI P, VARGA Z, KOLLIAS S. Neuroradiology of cholesteatomas. *AJNR 2011, 32: 221-9.*

[5] DE FOER B, VERCRUYSSE J-P, PILET B, MICHIELS J, VERTRIEST R, POUILLON M, SOMERS T, CASSELMAN JW, OFFECIERS E. Single-shot, turbo spin-echo, diffusion-weighted imaging versus spin-echo planar, diffusion-wighted imaging in the detection of acquired middle ear cholesteatoma. *AJNR 2006, 27: 1480-2.*

[6] DUBRULLE F, SOUILLARD R, CHECHIN D, VANEECLOO FM, DESAULTY A, VINCENT C. Diffusion-weighted MR imaging sequence in the detection of postoperative recurrent cholesteatoma. *Radiology 2006, 238 (2) : 604-10.*

[7] DE FOER B, VERCRYSSE JP, BERBAERTS A *et al.* Middle ear cholesteatoma: non-echo planar diffusion-weighted MR imaging versus delayed gadolinium-enhanced T1-weighted MR imaging-Value in detection. *Radiology 2010, 255: 866-72.*

[8] W THIRIAT S, RIEHM S, KREMER S, MARTIN E, VEILLON F. Apparent diffusion coefficient values of middle ear cholesteatoma differ from abscess and cholesteatoma admixed infection. *AJNR 2009, 30: 1123-6.*

IMAGERIE DE L'OREILLE ET DES VOIES COCHLÉO-VESTIBULAIRES

sous la direction de

Stéphane LOURYAN, Marc LEMORT

Nous avons connu l'époque où l'imagerie de l'appareil auditif constituait une imagerie quelque peu ésotérique. Les images floues, nuageuses, des polytomographies constituaient autant d'énigmes pour des radiologistes ultra-spécialisés, peu nombreux et bénéficiant d'une aura un peu mystérieuse.

Aujourd'hui, la généralisation des scanners hélicoïdaux, des IRM, en ont démocratisé l'accès. Le langage qu'elle déploie, les images qu'elle véhicule, sont devenus plus clairs, plus accessibles, et nécessitent un enseignement efficace.

Le présent ouvrage participe de ce dessein. Partant de l'anatomie, de la clinique, de la physiopathologie, il explore divers chapitres de la pathologie de l'appareil auditif, en ne négligeant pas les domaines en pleine mutation, au risque de se périmer rapidement.

Certes, tous les domaines ne sont pas présentés. Cela résulte notamment du fait que nous n'avons pas été en mesure de collecter les textes de l'ensemble des cours dispensés. Mais l'ensemble demeure cohérent, et nous espérons que les lecteurs en feront leur bénéfice.